FACULTE de MEDECINE de DIJON

ANNEE 1976 N° 20

# CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE DU REIN

(A propos de 12 observations personnelles)

THESE

présentée à la Faculté de Médecine de DIJON
et soutenue publiquement le 24 février 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Robert CHEVALOT
né le 24 janvier 1948
à DOMPIERRE SUR MONTS (Jura)

publié par le Centre d'Editions Médicales Universitaires

FACULTE de MEDECINE de DIJON

ANNEE 1976 N°

# CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE DU REIN

(A propos de 12 observations personnelles)

THESE

présentée à la Faculté de Médecine de DIJON
et soutenue publiquement le 24 février 1976
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Robert CHEVALOT
né le 24 janvier 1948
à DOMPIERRE SUR MONTS (Jura)

publié par le Centre d'Editions Médicales Universitaires

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

## PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J.B. BOUHEY : Doyen
M. A. MARIN : Assesseur
M. R. PUTELAT : Assesseur
M. J.P. DIDIER : Assesseur
M. J. GUERRIN : Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur Honoraire
M. F. BARON : Professeur Honoraire
Melle G. PALLOT : Professeur Honoraire

### Professeurs titulaires

Anatomie et organogénèse : P. BARRY

Biochimie : P. PADIEU
Biophysique : P. GAILLIARD
Carcinologie : F. CABANNE, Doyen Honoraire
Clinique chirurgicale : H. VIARD
Clinique médicale : P. CORTET

Clinique obstétricale et gynécologique : J. JAHIER

Clinique médicale infantile : M. ALISON

Clinique neuropsychiatrique : J. BALLIVET

Hépatologie - gastro-entérologie : Cl. KLEPPING

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546819_0004

Histologie : G. RUCART

Maladies infectieuses : F. DESTAING

Médecine légale et toxicologie : A. MARIN

Pathologie chirurgicale : C. FERRY

Pathologie médicale : R. PUTELAT

Physiologie : J. KLEPPING

Sémiologie médicale : J.B. BOUHEY

## Professeurs sans chaire

Anatomie pathologique : R. MICHIELS

Biochimie : J. DEDREUX

Médecine préventive et santé publique, hygiène : M. CARON

Parasitologie : Mme Y. ROUGET

Chirurgie générale : P. AUPECLE

Radiologie (radiodiagnostic) : J.P. MABILLE

## Maitres de Conférences agrégés

Anatomie & organogénèse : J.M. AUTISSIER

Anesthésiologie : B. CAILLARD

Carcinologie : J. GUERRIN

Chirurgie générale : S. BRIET
G. PIGANIOL

Gynécologie & obstétrique : J. SALASC
J.P. FELDMAN

Hématologie et Maladies du sang : A. DUZER

Médecine expérimentale, Immunologie : F. MARTIN

Médecine interne : M. GAUDET
P. LOUIS

Néphrologie : G. RIFLE

Neurochirurgie : A. THIERRY

Neurologie : A. DUMAS

Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique et reconstructive : P. CRAMMOI

Parasitologie : P. CAMERLYNCK

Pédiatrie & Génétique médicale : J.L. NIVELON

Pharmacologie : A. ESCOUSSE

Physiologie : J.P. DIDIER

Pneumologie, Phtisiologie : L. JEANNIN

Radiologie, Radiodiagnostic : M. WEILLER
D. BINNERT

Radiologie, radiothérapie : J. CL. HORIOT

Rhumatologie : J. STRAUSS

Agrégés libres

Dermatologie, Vénérologie : J.L. CHAPUIS

Ophtalmologie : P.G. MOREAU

URologie : R. GAYET

°
° °

La Faculté de Médecine de DIJON déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

°
° °

- JURY DE LA THESE -

Président : Monsieur le Professeur P. CORTET

Membres : Monsieur le Professeur agrégé R. GAYET

Monsieur le Professeur agrégé S. BRIET

Monsieur le Professeur agrégé G. RIFLE

°
° °

A tous les miens,

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. CORTET,
professeur de clinique médicale,

Il nous a fait l'honneur de
présider notre Jury
Qu'il veuille trouver ici
l'hommage de notre respectueuse
gratitude.

A NOS JUGES

Monsieur le Professeur R. GAYET,

Il nous a confié une observation et les dossiers de son service.
Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait d'accepter de juger notre Travail.

Monsieur le Professeur Agrégé S. BRIET,

Nous avons gardé le meilleur souvenir de son enseignement.
Il a pratiqué toutes les interventions sur les sujets de cette étude, destinés à la transplantation.
Nous le remercions de bien vouloir accepter de juger ce Travail.

Monsieur le Professeur agrégé G. RIFLE,

Il nous a inspiré le sujet de cette Thèse et nous a guidé au long de sa rédaction.
Nous le prions de bien vouloir accepter le témoignage de notre reconnaissance.

Au Docteur E. JUSTRABO, chef de travaux à la Faculté,

Nous devons à sa vigilance et à sa technique tous les diagnostics anatomo-pathologiques.

Au Docteur R. GENIN,

Nous le remercions de son aide.

Au Docteur A. PETIOT,

Il nous a confié une observation personnelle particulièrement intéressante. Nous l'en remercions vivement.

# - I N T R O D U C T I O N -

ASK UPMARK en 1929 ( 3 ), à propos de 6 cas de petits reins unilatéraux, a isolé une lésion anatomique caractérisée par la présence au sein d'un parenchyme rénal d'allure normale de zones hypoplasiques où il note l'absence de glomérule, l'existence de tubes "thyroïd like" et des anomalies artérielles et artériolaires. Radiologiquement, il la caractérise par l'image d'un calice aveugle approchant la surface du rein face à une encoche nette du contour de l'organe à l'urographie intra-veineuse. Il décrit la coincidence avec l'hypertension artérielle chez les sujets jeunes. Etant donné l'absence de caractère inflammatoire il pense qu'il s'agit d'une lésion congénitale.

Cette lésion est oubliée jusqu'en 1938 où FAHR (23) la redécouvre, lui donne le nom "d'hypogenetische Nephritis" et insiste sur son caractère congénital. Cette hypoplasie reste mal connue jusqu'en 1962. BATZENSCHLAGER et ses collaborateurs ( 6 ) ( 5 ) (61) au cours d'une étude des petits reins unilatéraux la décrivent à nouveau anatomiquement, cliniquement et radiologiquement. Ils la nomment "hypoplasie segmentaire aglomérulaire", remarquent à nouveau l'association très fréquente avec l'hypertension artérielle. Le caractère aglomérulaire de la zone pathologique est maintenu en 1974 (7 ) par cet auteur ce qui lui permet d'exposer une première théorie pathogénique : l'absence de glomérule serait à l'origine de l'hypoplasie. LJUNGVIST et LAGERGREN (36) reprenant, en 1962 également, les travaux d'ASK-UPMARK décrivent au sein des zones "hypoplasiques" la présence de blocs fibreux visibles à la coloration à l'acide périodique SCHIFF (PAS) et par la technique de micro-angiographie mettent en évidence le trajet tortueux et la forme tirebouchonnée des artères et artérioles. Ils proposent de donner à cette néphropathie le nom de "rein d'ASK-UPMARK".

A partir de 1963, Madame HABIB et ROYER consacrent une série d'études à cette affection basée sur l'analyse d'un nombre important d'observations chez l'enfant (28) (46)(47). Ils insistent à nouveau sur la très grande fréquence de son association avec l'hypertension artérielle dont elle représente l'étiologie principale chez l'enfant. Ces auteurs remettent

en question le caractère aglomérulaire de la lésion car ils observent, outre les blocs fibreux visibles à la coloration au PAS qu'ils interprètent comme des cicatrices glomérulaires, la présence de glomérules parfois nombreux de type ischémique. Ils proposent d'appeler cette néphropathie "hypoplasie segmentaire du rein" (H.S.R.). Ils constatent le caractère uniforme des aspects glomérulaires dans un même segment et en déduisent qu'il s'agit d'une lésion acquise par ischémie à des instants différents au cours de l'embryogénèse alors que tous les constituants sont déjà formés.

Actuellement, la confusion avec des dysplasies et les formes évoluées de néphrite interstitielle chronique demeure, spécialement dans la littérature anglo-saxonne (SHERMAN F.E. cité par FIRKI) (25) où, à l'exception d'une série de 7 cas étudiée par BENTGSSON (9), ne sont rapportés que quelques cas isolés.(12, 60, 45, 48, 39.).

Le but de cette étude est d'abord d'essayer de faire une description de l'affection à partir des données de la littérature ; la rareté et la spécificité des grandes séries, la dispersion et, parfois, l'imbriquation des autres cas rapportés sont la source des difficultés rencontrèes. Nous rapportons ensuite 12 observations personnelles. Elles sont analysées et leur synthèse confrontée à celle de la littérature a tenté de mettre en évidence leur originalité ; nous en avons cherché la raison pensant ainsi contribuer à préciser la description de l'hypoplasie segmentaire rénale.

o

o o

# E T U D E  A N A T O M O - C L I N I Q U E

# C H A P I T R E 1

## A N A T O M I E - P A T H O L O G I Q U E

L'hypoplasie segmentaire du rein se distingue des autres dysgénésies rénales par son caractère segmentaire et par l'absence de tout élément dysplasique. Elle peut se localiser à un seul rein ou être bilatérale ; au sein d'un même rein les lésions peuvent être très localisées ou au contraire très étendues. ROYER (47) a proposé de classer ces hypoplasies segmentaires en 4 groupes selon l'étendue des lésions :

- hypoplasie segmentaire unilatérale
- hypoplasie segmentaire bilatérale très asymétrique
- hypoplasie segmentaire bilatérale symétrique
- hypoplasie segmentaire avec uropathie malformative

Macroscopiquement, on constate que la petite taille du rein est très fréquente mais non constante. Le poids du rein, variable selon que la série porte sur des enfants ou des adultes, est compris pour BATZENSCHLAGER (7) "entre 2 et 110 g, son poids étant d'au moins 40 g, inférieur au rein adelphe" dans les formes unilatérales.

La forme du rein reste identifiable. Sa surface bosselée et irrégulière porte des encoches profondes au niveau d'un ou plusieurs segments, contigus ou non. ANDRE (1 ) a décrit un rein totalement atteint ; au contraire, une partie seulement d'un segment peut être atteint. La limite entre les zones d'apparence normale et les zones hypoplasiques est nette, presque rectiligne. Les zones non hypoplasiques ont dans la forme pure un aspect normal.

A la section longitudinale, il apparait que les zones hypoplasiques sont d'une minceur considérable, réduites à une mince bande. En regard de celles-ci la cavité pyélique, qu'on décrit comme un calice, est à fond plat ou convexe, la "tige calicielle" est dilatée, ses parois sont rigides presque rectilignes. Les autres zones sont constituées de parenchyme d'apparence normale parfois remanié par des lésions de néphrite interstitielle chronique.

Les artères rénales sont grêles, d'un calibre constant et régulier.

Microscopiquement, il convient d'étudier séparément les zones hypoplasiques et les zones non hypoplasiques.

1) Dans les zones hypoplasiques :

a) au niveau de la corticale, BATZENSCHLAGER ( 6 ) affirme qu'il n'existe pas de glomérules aux colorations usuelles ou, même, de cicatrice de glomérules. HABIB et ROYER (46) rejoignant l'opinion de LJUNGVIST et LAGERGREN (36) y observent, à la coloration au P A S, des "vestiges glomérulaires" sous forme de petites masses fibrohyalines où l'on peut reconnaitre le lacis des capillaires du floculus.

Dans certains cas, à côté de ces zones, existent des plages où les glomérules sont plus visibles, ils ont alors l'aspect de "glomérules ischémiques".

Les tubes sont tantôt collabés et bordés par un épithélium clair avec une lumière à peine visible, tantôt dilatés avec un épithélium cubique et une lumière remplie de colloïde leur donnant un aspect "pseudo-thyroïdien" ou "thyroïd-like" ; leur grand nombre est une caractéristique importante de l'affection (BATZENSCHLAGER, ASK-UPMARK, FAHR).

b) la médullaire, très mince, est réduite à une bande où s'observent quelques tubes collecteurs parfois parallèles à la muqueuse pyélique (42) au milieu d'un tissu fibro-élastique dépourvu d'anse de Henlé. ROYER et ses collaborateurs décrivent au voisinage de la jonction cortico-médullaire de rares petites cavités tubulaires au contenu colloïdal (46).

c) les artères sont retrouvées en très grand nombre sur les coupes. Les artères arquées et interlobaires sont constamment atteintes d'endartérite chronique le plus souvent sténosante ; les artérioles sont parfois le siège d'une nécrose fibrinoïde de l'intima et de hyalinose sous endothéliale (56). Les vaisseaux de moyen calibre sont directement sous la capsule (7). LJUNGVIST et LAGERGREN ont étudié par micro-angiographie le trajet des artères. Ils ont montré qu'elles ont un trajet tirebouchonné, sinueux, ce qui serait l'explication du grand nombre constaté sur les coupes.

2) En bordure des zones hypoplasiques, le parenchyme rénal présente le plus souvent des altérations minimes mais parfois importantes essentiellement vasculaires (artériosclérose et artériolosclérose).(56)

3) A distance des zones hypoplasiques, le parenchyme rénal peut

garder un aspect normal, cependant, il est parfois remanié par des lésions de néphro-angiosclérose ; son état reflète fidèlement l'atteinte du rein controlatéral pour ROYER WAREMBOURG (46) (56) ; les remaniements de néphrite interstitielle commune focale ou diffuse retrouvées dans un tiers des cas environ par BATZENSCHLAGER et BENTGSSON (7) (9) amènent à tempérer cette opinion.

BATZENSCHLAGER note dans 63 % des cas des concrétions calcifiées coalescentes qui se déposent dans les tubes collecteurs en dehors de toute infection (7). HABIB confirme ce fait en décrivant des images d'involution des tubes avec calcosphérites tant dans la médullaire hypoplasique que dans les territoires adjacents (28).

o

o o

# CHAPITRE 2

# ETUDE CLINIQUE

## I - FREQUENCE

C'est une maladie rare : recherchée systématiquement sur matériel autopsique, elle est retrouvée dans 3,2 °/₀₀ des cas ( 7 ). Elle constitue 4,6 % des causes de néphrectomie non traumatique et 9 % des néphrectomies pour anomalie congénitale (11).

Nous avons retrouvé 200 cas dans la littérature mais il est probable que ce nombre est inférieur à la réalité. En effet, la littérature anglo-saxonne n'en rapporte que des cas isolés ce qui suggère que sont encore décrites comme néphrites interstitielles chroniques de nombreuses hypoplasies, D'autre part, seules des coupes longitudinales sériées d'un rein néphrectomisé permettent, dans certains cas, de mettre en évidence les zones hypoplasiques.

## II - FACTEURS ETIOLOGIQUES

La prédominance féminine est notée par tous les auteurs. Son pourcentage varie de 63 % ( 7 ) à 90 % (59). La réalité est probablement plus proche du premier chiffre qui correspond à une recherche systématique que du second qui ne tient compte que des découvertes cliniques.

Le seul cas familial décrit ( 42) n'est pas confirmé histologiquement.

Il est remarquable que malgré le caractère congénital reconnu à l'affection, celle-ci se découvre en général assez tard et si un cas a été décrit à 13 mois (41) la plupart concernent des enfants entre 8 et 14 ans et des adultes. La proportion est de 4 adultes pour 1 enfant dans la série anatomique de BATZENSCHLAGER et collaborateurs ( 8 ).

## III - MANIFESTATIONS CLINIQUES

Plus l'âge avance, plus il est difficile de rapporter les signes à cette cause car aucun d'entre eux n'est véritablement spécifique et il n'existe pas de caractère constant ou même significatif. Les manifestations

cliniques dépendent en général de l'étendue des lésions, l'hypoplasie touchant un seul segment ou une partie d'un segment a peu de chance d'être découverte du vivant du sujet. BATZENSCHLAGER en décrit ainsi 4 cas découverts à l'autopsie chez des sujets de plus de 78 ans (7).

Les circonstances cliniques de découverte habituelles sont l'hypertension artérielle, surtout chez l'enfant, l'insuffisance rénale, l'infection, la protéinurie, plus rarement une colique néphrétique ou un retard staturo-pondéral. Il n'est pas rare que ce soit une "néphropathie gravidique" qui débute la scène soit dans sa forme typique soit avec un élément évolutif anormal ; ce fait n'est pas étonnant étant donné la prédominance féminine, la latence des signes et la surveillance particulière de ces sujets supposés sains.

1) Hypertension artérielle

L'hypertension artérielle a été le premier symptôme reconnu de cette maladie; dès qu'elle a été individualisée clairement, la coincidence a été remarquée (ASK UPMARK 1929 et BATZENSCHLAGER 1962) (3)(6). Depuis lors, les publications ont traité essentiellement des rapports hypoplasie segmentaire-hypertension artérielle (ROYER, HABIB, MOZZICONACCI, TOURSEL, WAREMBOURG, BATZENSCHLAGER).

Au fur et à mesure de la progression de la connaissance de l'hypoplasie segmentaire du rein, il apparait que la fréquence de l'hypertension artérielle n'est pas aussi grande qu'à première vue : à peine deux cas sur trois (7). Si l'on tient compte des formes avec rénicule du rein double où elle est régulièrement absente on doit admettre que près de la moitié des cas ne se compliquent pas d'hypertension artérielle. Les hommes seraient plus fréquemment hypertendus que les femmes (9).

La cause la plus fréquente de l'hypertension artérielle permanente de l'enfant est l'hypoplasie segmentaire rénale (47) ; ceci explique sa plus grande proportion dans les études pédiatriques.

Elle débute à tout âge, en moyenne vers 10 ans chez l'enfant (42), chez lequel les céphalées et le syndrome polyuro-polydypsique semblent fréquents. Les caractéristiques les plus significatives de l'hypertension artérielle sont l'élévation importante des chiffres tensionnels systolique et diastolique, la brusquerie de l'installation et l'existence d'à-coups entre lesquels la tension artérielle ne revient jamais à la normale. La

forme maligne d'emblée ou se malignisant en cours d'évolution n'est pas rare ; les altérations du fond d'oeil et la surcharge ventriculaire gauche sont fréquentes et réversibles avec le traitement.

Sur les 36 autopsies pratiquées (de sujets adultes au rein hypoplasique) par BATZENSCHLAGER, six fois (16,6 %) l'hypertension artérielle est cause de la mort : deux sont décédés à 35 et 47 ans de néphro-angiosclérose maligne, les autres à 35, 48, 65, 71 ans d'hémorragie cérébrale.

2) Infection

L'infection est le mode habituel de révélation des petits reins, retrouvée 22 fois sur 27 cas, par LASFARGES et ses collaborateurs (33). Dans l'hypoplasie segmentaire rénale elle est rarement retrouvée dans les cas rapportés bien que tous les auteurs soulignent la sensibilité du rein dysgénétique à l'infection. La série clinique de BATZENSCHLAGER n'en retrouve la trace que dans à peine la moitié des cas, NOUAILLE et ROYER retrouvent 10 infections dans l'histoire de leurs enfants avec seulement 3 pyuries nettes sur 34 cas. Le niveau de l'infection n'a jamais fait l'objet d'étude particulière de sorte qu'il n'est pas possible de séparer les infections urinaires du contenu des authentiques pyélonéphrites ; le caractère facilement curable noté par NOUAILLE pourrait faire penser qu'il s'agit souvent d'infection du contenu. Ces infections, lorsqu'elles existent, sont le plus souvent latentes ; seule, une protéinurie peut alors la révéler. Le plus souvent c'est la bactériurie et la recherche systématique du compte d'Addis qui la révèle. Aucun germe n'est plus spécifiquement associé à l'H S R. Dans la série autopsique de BATZENSCHLAGER on la retrouve dans 2 des 5 formes bilatérales et seulement dans 3 des 31 formes unilatérales ; elle se rencontre plus volontiers dans les formes bilatérales quel que soit le sexe.

Il n'y a pas de corrélation entre les manifestations cliniques et les constatations anatomiques : BATZENSCHLAGER la retrouve 19 fois cliniquement alors que l'étude de 83 reins de néphrectomie lui a permis de voir 19 pyélites sans néphrite et 28 néphrites interstitielles chroniques focales dont 8 cas seulement sont "intenses".

3) Lithiase

BATZENSCHLAGER ( 7 ) mentionne la présence de lithiase. Dans 10 % des cas chirurgicaux elle a été révélatrice ou au premier plan. La pré-

sence de calcifications dans 63 % des examens microscopiques ne lui a pas permis de tirer de conclusions sur le rôle éventuellement lithogène de l'hypoplasie. Il rejette la responsabilité de l'infection ascendante qui n'est associée qu'à la moitié des lithiases (elle ne peut parvenir, en outre, au niveau de rein aplasique dépourvu d'appareil excréteur et ce dernier est pourtant parfois incrusté de micro-lithiases). Cette association est également mentionnée par AUBERT ( 4).

4) Fonction rénale

ROYER (47) mentionne, à des degrés divers, l'insuffisance rénale dans la moitié des cas. Tous les auteurs s'accordent à reconnaitre que l'importance de celle-ci est fonction de l'étendue des lésions d'hypoplasie.

Il est difficile d'en donner une description car son étude n'est réalisée finement que sur des sujets hypertendus pour lesquels est envisagée une néphrectomie ; à priori, l'atteinte rénale est donc limitée et la fonction rénale peu altérée.

L'azotémie est le plus souvent normale ou inférieure à 0,75 g/l, le pouvoir de concentration est normal ou le plus souvent diminué.

La série pédiatrique de ROYER nous apprend que 6 malades sur 36 sont décédés. Tous sont des formes bilatérales, 5 appartiennent au groupe où l'atteinte est presque symétrique ; si on se réfère au taux d'azotémie il semble que trois d'entre eux seulement avaient une insuffisance rénale. La série anatomique de BATZENSCHLAGER sur 36 autopsies d'adulte révèle que 8 insuffisances rénales (dont 3 sont de formes bilatérales) ont causé la la mort des sujets examinés. Il y a donc près de 15 % d'insuffisance rénale chronique terminale et 9 % avant 50 ans.

La durée de l'évolution n'a pas fait l'objet d'étude particulière. Elle est très certainement beaucoup plus courte dans les formes bilatérales ; en effet, les décès sont plus précoces dans celles-ci (5, 10, 14 et 24, 27, 47 ans) alors que dans les formes unilatérales l'âge est de 35, 52, 57, 59, 78 ans!

Il faut cependant remarquer que l'étude pédiatrique est limitée dans le temps, les enfants étant perdus de vue et que BATZENSCHLAGER et ses collaborateurs ont centré leurs études sur des pièces de néphrectomie de petits reins unilatéraux.

## IV - RADIOLOGIE

La radiologie de cette affection est assez bien caractérisée depuis les premières études d'ASK-UPMARK en 1929, AUVERT LALARDRIE en 1962, (3)(5) LEFEBVRE et collaborateurs en 1965, MICHEL et collaborateurs en 1967, (35)(40 BENTGSSON en 1970, MASSON et TONGIO en 1972 sont les principaux auteurs ayant contribué à préciser les images de l'hypoplasie segmentaire rénale. Tous ont tenté de différencier cette affection de la néphrite interstitielle chronique pour écarter la confusion qui règne toujours, en particulier, dans la littérature anglo-saxonne.

L'urographie intra-veineuse est souvent la circonstance seconde de découverte au cours d'un bilan d'hypertension artérielle, de protéinurie, d'infection urinaire ou de coliques néphrétiques :

- sur le cliché sans préparation les renseignements morphologiques sont le premier élément d'orientation ; les contours du rein sont souvent mal vus, une légère compression est parfois nécessaire et, au besoin, des tomographies sont pratiquées. Les ombres rénales sont le plus souvent dissymétriques, le rein hypoplasique est généralement de petite taille et ses contours sont bosselés, porteurs d'encoches très nettes, de surface plus ou moins importante, isolant parfois un pôle rénal ; si l'atteinte est localisée, elle prédomine au pôle.

L'hypertrophie du rein controlatéral se rencontre et, parfois même, le rein hypoplasique comporte une partie hypertrophique (53).(47)

- au temps néphrographique, particulièrement étudié par JOFFRE (30), il faut remarquer que les zones hypoplasiques se présentent comme des taches claires et homogènes aux contours nets, parfois séparant le rein en plusieurs parties denses et homogènes. Cet aspect s'oppose à celui rencontre dans la néphrite interstitielle chronique : les limites entre les zones sont plus floues et il existe des points de plus grande densité au sein des plages fonctionnelles ayant donné lieu à l'expression de "nodules de régénération".

- la sécrétion est habituellement, dans les formes pures, symétrique et la concentration normale. Le retard signalé parfois, net et fréquent chez l'enfant, n'est pas remarquable le plus souvent (38). La constatation d'un retard devant faire rechercher une cause associée (infection, reflux, obstacle).

- face aux encoches des contours se dessine une cavité remplie de produit de contraste par la partie fonctionnelle du rein. On la décrit habituellement comme un calice dilaté "en massue", le "clubbing" des anglo-saxons traduisant un aspect à concavité externe, ou à fond plat réalisant l'image "en queue d'aronde". L'expression d'hydronéphrose localisée à parfois été employée à tort, pour désigner cet aspect. Les tiges calicielles ont des parois rigides, parfois cylindriques, presque rectilignes donnant lieu à l'image en "doigt de gant". Parfois, le calice est petit, suspendu isolé. Coiffant des "calices", la corticale est réduite à une mince bande dont l'épaisseur est inférieure à 1 cm ce qui constitue un caractère de très haute valeur, sinon spécifique.

Le bassinet, le plus souvent petit et rétracté, se prolonge par un uretère sans particularité.

S'il s'agit de rénicule d'un rein double, il est très fréquent de constater la duplicité urétérale et l'abouchement ectopique de l'uretère.

- l'image vésicale montre parfois une mégavessie

- les clichés per et post-mictionnels mettent rarement en évidence un reflux qu'il est cependant captital de rechercher sur les petits reins (ANDRE , KUSS)(2, 31)

La cystographie constitue le second temps de l'exploration.

- un reflux vésico-urétéral est retrouvé une fois sur trois. (tableau n° I)

L'artériographie pratiquée pour rechercher une cause vasculaire ou surrénale de l'hypertension artérielle pour préciser l'état vasculaire avant la chirurgie (situation et état des artères, branches aberrantes fréquentes) ou, encore, pour révéler un rein silencieux à l'urographie montre que :

- les artères rénales des reins hypoplasiques sont grêles, fines et régulières en rapport avec la taille du rein ; aucun aspect de sténose progressive ou partielle et, à l'origine, dès l'aorte le calibre est déjà petit. Il est nécessaire de faire des clichés obliques car l'ostium est parfois tangent aux rayons X (TEMPELTON) (50).

Le réseau artériolaire, normal dans les zones non hypoplasiques, est

grêle et peu fourni dans les segments hypoplasiques réalisant des trous correspondant aux encoches des contours.

Au temps parenchymateux, elle montre selon CONTE et collaborateurs ( 19 ) des taches homogènes séparées par de larges bandes avasculaires selon une limite nette ; si l'hypoplasie est moins importante, on peut voir une séparation nette d'un pôle du rein, le plus souvent du pôle supérieur. Les zones avasculaires correspondent exactement aux "calices" dilatés visibles à l'urographie intra-veineuse.

Les contours sont plus facilement visibles qu'à l'urographie intraveineuse ; il faut remarquer que la taille du rein est plus faible (MICHEL)(40)

Les anomalies artérielles d'autres territoires sont souvent retrouvées, associées à l'hypoplasie : il s'agit le plus souvent de réduction de calibre.

En conclusion, il existe des éléments suffisamment constants et précis pour affirmer pratiquement le diagnostic, en dehors de l'infection urinaire. En présence de cette dernière, même avec la certitude de l'existence d'une néphrite interstitielle, l'HSR peut et doit être évoquée en présence d'une image "caractéristique".

## V - ASSOCIATIONS A D'AUTRES MALFORMATIONS

ROYER, dans sa classification clinique des hypoplasies segmentaires rénales (47), isole un groupe où l'hypoplasie est associée à d'autres anomalies des voies excrétrices. Il semble, en effet, à la lecture de documents de la littérature, que de telles associations ne soient pas rares spécialement si elles sont recherchées de parti pris (tableau n° 1)

1) Malformations urologiques :

Au premier rang, la duplicité rénale avec rénicule de rein double est rencontrée 20 fois sur 83 néphrectomies unilatérales par BATZENSCHLAGER ; l'absence habituelle d'hypertension artérielle, dans ce cas, et le diagnostic uniquement anatomique font qu'elle est rarement retrouvée dans les autres études (41) (46).

On rencontre également dans l'étude de NOUAILLE deux fois des valvules urétrales, une fois avec méga-uretère et mégavessie.

Le kyste rénal est noté une fois.

L'atrésie de l'uretère notée par ANDRE est associée à une forme très particulière d'hypoplasie segmentaire "diffuse".

2) Autres malformations :

Un syndrome de Mac Leod (26) et un faciès d'hypocalcémie (46) sont signalés. Les anomalies vasculaires parfois rencontrées sont cependant rares si on tient compte du fait que l'artériographie a assez souvent été pratiquée (21).

HABIB a signalé l'existence de dysplasie associée et d'hypoplasie d'autre type (oligoméganéphronie).

3) Le reflux vésico-urétéral :

S'il a été considéré comme assez rare (15) dans l'hyoplasie segmentaire rénale alors qu'il est très fréquent dans les dysplasies, l'étude de la littérature montre que, quand il a été recherché, il est présent dans près d'un cas sur trois. Il est donc très certainement sous-estimé, d'autant plus que si l'on analyse les pièces de néphrectomie prélevées chez des sujets considérés comme atteints de reflux "primitifs" on y découvre très fréquemment une dysplasie et autant d'hypoplasie segmentaire : KUSS et BOCCON-GIBOD en trouvent 5 cas d'hypoplasie segmentaire rénale, 6 dysplasies et une seule fois une néphrite interstitielle pure (31).

En définitive, il apparait qu'il n'est plus certain que l'hypoplasie segmentaire rénale diffère des autres petits reins unilatéraux par la rareté des anomalies des voies excrétrices. Bien qu'elles s'y rencontrent moins souvent elles sont plus nombreuses (1/3 pour WAREMBOURG (59) et dans le tableau n° 1) que dans une population normale où des études ont montré qu'elles existent dans 10 à 12 % des cas. La fréquence exacte ne pourra en être fixée que par la pratique systématique de cystoscopie ou de cystographie rétrograde.

o

o o

Tableau n° 1 : ANOMALIES DES VOIES URINAIRES

De nombreux articles peuvent décrire les mêmes cas. Ils ont été regroupés dans la mesure du possible ; au total, le nombre est de 200 cas environ.

| AUTEURS | Nbre de cas décrits | CYSTO-GRAPHIE | PARTICULARITES | REFLUX |
|---|---|---|---|---|
| ANDRE (2) | 1 | 1 | | 0 |
| ASK-UPMARK (3) | 6 | 0 | | 0 |
| AUBERT (4) | 1 + 1 (+) ? | 2 | (+) HTA à 16 ans | 0 + 1 (+) |
| BATZENSCHLAGER (7) | 119 | 0 | 20 bifidités urétérales | |
| BENTGSSON (9) | 7 | 0 | | 0 |
| BOCCON-GIBOD (10) | 5 | 5 | (étude sur le reflux) | 5 |
| BOUISSOU (13) | 1 | 1 | | 1 |
| Cas du New. Engl (16) | 1 | 1? | | 0? |
| CHAPTAL (18) | 1 | 0 | | 0 |
| DAVID (21) | 1 | 1 | Anomalies vasculaires. | 0 |
| DEIN (22) | 1 | 1 | mais orifice en trou de golf | ? |
| FAY (24) | 1 | 1 | | 0 |
| FIRKI (25) | 1 | 1 | | 0 |
| GRILLAT (26) | 1 | 0 | | 0 |
| GUSMANO (27) | 1 | 0 | | 0 |
| HABIB (28) | | | | |
| ROYER & Col l. (46) | 34 | 9 | | 3 + 1 à l'U.I.V. |
| NOUAILLE (42) | | | | |
| LANGE (32) | 4 | 0 | | 0 |
| LASFARGUES (34) | 2 | 2 | | 1 |
| MASSON (37) | 8 | 1 | 1 abouchement anormal | 1 |
| MASSON (38) | 3 | 1 | 1 orifice béant | |
| MEARES (39) | 1 | 0 | 1 bifidité urétérale cystoscopie normale | 0 |
| MICHEL (40) | 34 | 34 | | 5 |
| MOZZICONACCI (41) | 3 | 1 | | 1 |
| RECEZINER (43) | 2 | 2 | | 2 |
| ROSENFELD (45) | 1 | 0 | | 0 |
| TOURSEL (53) | 4 | 4 | | 3 |
| VERGER (55) | 4 | 0 | | 0 |
| WAREMBOURG (59) | 3 | 2 | 1 bifidité urétérale | 1 |
| SAPUTO (48) | 1 | ? | | |
| TOTAL : | | 69 | | 25 |

# CHAPITRE 3

# PATHOGENIE

## I - L'HYPOPLASIE SEGMENTAIRE RENALE

Dans l'état actuel de nos connaissances cette affection ne semble pas héréditaire : le seul cas familial de la littérature n'est pas confirmé histologiquement (42)

L'origine congénitale ne fait guère de doute depuis les travaux de FAHR (23). Le calibre réduit dès l'origine de l'artère rénale, normale histologiquement, l'aspect de la médullaire réduite à une ébauche, le grand nombre de tubes de type "thyroïd like" ne sont pas explicables par une rétraction post-natale d'origine inflammatoire ou ischémique d'un rein primitivement sain et de taille normale.

Cependant, deux hypothèses et une constatation expérimentale ont été retenues pour expliquer la génèse de cette embryofoetopathie :

- selon la première, soutenue dès 1962 par BATZENSCHLAGER l'anomalie initiale serait vasculaire entrainant dans certaines zones l'absence de glomérules. Le développement du segment rénal "aglomérulaire" serait stoppé et les tubes subissent alors une transformation kystique.

- la seconde est émise par ROYER et HABIB à partir de leurs constatations anatomiques ; elles peuvent être interprétées, en effet, comme des aspects secondaires à une ischémie survenue à un stade où le rein a une disposition générale normale identique au rein adulte mais où la taille reste petite. L'accident primitif frapperait certaines artères dans leur développement ou leur perméabilité.

Aucune cause à l'"accident critique" déclenchant n'a pu être mise en évidence par ces auteurs malgré une recherche soigneuse.

- HODSON a pu obtenir expérimentalement des aspects morphologiques très voisins en produisant un excès de pression dans les voies pyélo-urétérales. La description clinique qu'il donne de la "néphropathie de reflux" est en effet assez proche parfois de celle de l'hypoplasie (29). ROYER (47) pense qu'il s'agit là d'une explication possible. Cependant, les malformations urinaires sont inconstantes.

## II - L'HYPERTENSION ARTERIELLE

La coexistence dans près de la moitié des cas de l'hypertension artérielle et de l'hypoplasie segmentaire pose le problème de leur relation.

La survenue à des époques bien différentes de la vie, l'absence de corrélation étroite entre la gravité de l'hypertension artérielle et l'étendue des lésions et l'absence d'élément morphologique permettant de l'expliquer suggèrent un mécanisme complexe.

L'hyperactivité du système rénine-angiotensine a été parfois montrée mais de façon insconstante (57). Elle est le signe d'une ischémie ; mais s'agit-il de la cause ou de la conséquence de l'hypertension artérielle ? En effet, les zones hypoplasiques sont dépourvues d'appareil juxta glomérulaire. Il faut donc admettre que la production de rénine est assurée par les parois des artérioles corticales peu différenciées ou, plus vraisemblablement, selon TOURSEL (54), par les appareils juxta glomérulaires des zones saines adjacentes.

Cette activité rénine plasmatique est normale dans les cas ne s'accompagnant pas d'hypertension artérielle (NOUAILLE)

Des études plus récentes ont montré que l'hypertension artérielle secondaire à une néphropathie quelle qu'elle soit avait une formule hémodynamique constante : la première anomalie en est une élévation du débit cardiaque par augmentation du volume systolique éjecté ; ce n'est qu'après un long temps évolutif que certaines résistances vasculaires périphériques s'élèvent. Il y aurait donc primitivement une élévation du "pool" hydrosodé circulant pouvant être due à un hyperaldostéronisme (secondaire à une hyperactivité rénine-angiotensine ?) mais surtout à un déséquilibre glomérulotubulaire. En effet, si le débit de filtration diminue alors que les tubules fonctionnent encore la réabsorbtion sodée va être augmentée.

En définitive, aucune des voies explorées n'a apporté d'élément suffisant pour comprendre le mécanisme exact de l'hypertension artérielle.

III - L'INSUFFISANCE RENALE

L'insuffisance rénale n'a pas fait l'objet d'étude particulière. Il est légitime d'attribuer l'altération fonctionnelle à l'étendue des lésions d'hypoplasie ; ainsi, selon l'uni ou la bilatéralité, selon le nombre total de segments touchés, tous les intermédiaires existent entre des fonctions normales et des altérations profondes de celles-ci.

Mais, l'aggravation de l'insuffisance rénale au cours du temps est rapide et certaine surtout pour les formes bilatérales alors qu'aucun auteur ne suppose l'hypoplasie segmentaire évolutive par elle-même.

L'infection aiguë ou chronique, par voie ascendante ou hématogène, est responsable de 40 % des décés de cause rénale dans la série d'autopsie d'adultes de BATZENSCHLAGER. Elle est favorisée par les malformations des voies urinaires et, en particulier, par le reflux vésico-urétéral.

Les atteintes vasculaires secondaires à l'hypertension artérielle sont un facteur très important de l'aggravation de l'insuffisance rénale. C'est pratiquement la seule cause qui soit évoquée par NOUAILLE pour expliquer l'évolution fatale de certains cas. Le mécanisme est un cercle vicieux : l'hypoplasie segmentaire entraine l'hypertension artérielle, celle-ci, par néphroangiosclérose, aggrave l'insuffisance rénale qui, à son tour, aggrave l'hypertension artérielle. Mais ROYER n'en fait pas la cause principale.

L'arrêt de la croissance du rein fréquemment constaté dans cette affection, parfois renforcé par la présence d'obstacle urinaire ou de reflux vésico-urétéral, peut amener une insuffisance rénale au fur et à mesure de la croissance du malade. Ceci ne rend pas compte de l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique terminale des reins adultes ; d'autre par, cet arrêt de croissance n'est pas constant, il a même été décrit des hypertrophies fonctionnelles sur un rein hypoplasique (46) (53).

Enfin, certains sujets évoluent vers l'insuffisance rénale chronique alors qu'aucun des mécanismes évoqués ci-dessus (infection, hypertension artérielle et défaut de croissance dès l'enfance) n'est retenu ; l'étude détaillée de sujets arrivés au stade terminal n'a jamais été faite à notre connaissance.

o

o o

# C H A P I T R E  4

## T R A I T E M E N T

Le but du traitement est de conserver la fonction rénale et de corriger l'hypertension artérielle lorsqu'elle est associée à l'hypoplasie segmentaire.

Les formes à manifestations discrètes sans insuffisance rénale, hypertension artérielle ou infection ne demandent qu'une surveillance de la préssion sanguine, le contrôle biologique de la fonction rénale (créatininémie, azotémie) et la recherche d'une infection urinaire. Le rythme de ces examens est de 2 à 4 par an selon les auteurs.

Le traitement de l'hypertension artérielle a fait l'objet d'études très détaillées et nombreuses (42) (54) (8) (55) (62). le traitement médical est le plus souvent entrepris en complément de la chirurgie ou lorsque celle-ci est contre-indiquée. Il doit, selon TOURSEL et collaborateurs (54), associer une déplétion sodée et des médicaments anti-hypertenseurs (la préférence devant être donnée au Méthyl-Dopa qui diminue la sécrétion de rénine). La chirurgie ne peut être que radicale.

L'indication thérapeutique est assez discutée. Elle se juge essentiellement sur les facteurs suivants :

- 1) l'étendue des lésions : elle est difficile à cerner radiologiquement dans les cas les plus discutables ; en effet, l'unilatéralité ou l'atteinte localisée du rein le moins touché sont exigées pour espérer un bon résultat chirurgical.

- 2) la fonction rénale espérée après l'intervention : elle est jugée sur la part du parenchyme devant rester dans la fonction rénale totale et sur l'existence ou non d'hypertrophie "compensatrice" du rein (supposé alors sain). L'échec fréquent des néphrectomies partielles, BATZENSCHLAGER (8), obligerait à une néphrectomie totale.

- 3) le dosage de la rénine dans les veines rénales : TOURSEL et ses collaborateurs ont étudié en détail ce problème (54). Réalisé dans des conditions précises, il permet de localiser l'ischémie rénale quand

le rapport de l'activité rénine plasmatique des deux veines rénales est supérieur ou égal à 1,5 et le dépistage d'une néphroangiosclérose si l'activité rénine plasmatique est nettement élevée même en périphérie dans les conditions basales (l'asymétrie fonctionnelle n'apparait pas, le rapport étant inférieur à 1,5).

- 4) une série de facteurs contingents : l'âge de l'hypertension artérielle, du malade, la coopération espérée du sujet face à un traitement médical permanent, sont à considérer.

Le résultat de la néphrectomie est souvent bon ; les échecs sont généralement attribués à une plus grande étendue des lésions non décelées.

Le traitement médical n'a pas fait l'objet d'étude spécifique. Aucune étude ne mentionne l'attitude à adopter face aux troubles urodynamiques primitifs ou secondaires à une malformation urologique dans le cas précis de l'hypoplasie segmentaire rénale.

o

o o

# - O B S E R V A T I O N S -

# ETUDE ANALYTIQUE

## OBSERVATION N°1

Madame M... Yvette, âgée de 44 ans, est envoyée dans l'Unité de Néphrologie du Service de Clinique Médicale en novembre 1972 pour réduire une hypertension artérielle sévère d'origine rénale connue.

En 1964, au cours de sa seconde grossesse est apparue une hypertension artérielle. L'exploration a montré à l'urographie intraveineuse une ptose rénale droite et un arrêt de la sécrétion gauche ; en 1967, l'artériographie a permis de voir :

1) un petit rein gauche déformé avec une encoche nette au tiers moyen du bord externe... Au temps néphrographique on constate l'amincissement de la corticale : les fonds des petits calices sont à moins d'1 cm du cortex.

2) un rein droit ptosé ; la partie inférieure a une vascularisation plus pauvre et une néphrographie tardive

3) aucune anomalie des troncs artériels

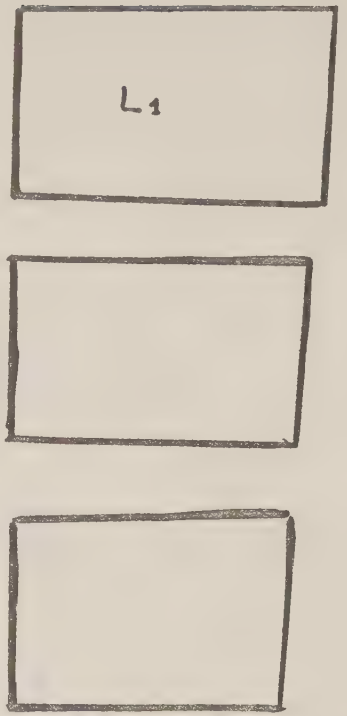
Elle est hospitalisée à l'Hôpital Necker en 1970 ; elle subit une urographie intraveineuse, une cystographie et une nouvelle artériographie. Elles ont permis d'affirmer le diagnostic d'hypoplasie segmentaire rénale étendue, bilatérale et de kyste du pôle inférieur du rein droit (les vaisseaux qui entourent le kyste sont discrètement irréguliers). Il n'y a pas de reflux vésico-urétéral.

Une courte lombotomie exploratrice droite a permis de pratiquer une kystectomie partielle et une biopsie rénale du pôle inférieur. Le prélèvement ne comporte pas de glomérules. Le kyste est bénin.

Du fait de la bilatéralité des lésions et en raison de leur responsabilité prépondérante très probable dans l'hypertension artérielle c'est un traitement médical (Alpha-Méthyl Dopa, diurétiques et régime désodé) qui est mis en route.

En septembre 1972, l'urographie intra-veineuse révèle une image calculeuse et un étirement arciforme des calices au pôle inférieur droit suggérant la récidive du kyste. La tension artérielle reste très élevée malgré le traitement.

En novembre 1972, au cours d'une brève hospitalisation, la tension artérielle est ramenée à la normale en trois semaines en utilisant un protocole (63) de déshydratation extracellulaire de 5 % du poids du corps par Furosémide et Spironolactone associé au Méthyl-dopa. Le fond d'oeil est normal, il n'y a pas de protéinurie. Une infection urinaire est objec-



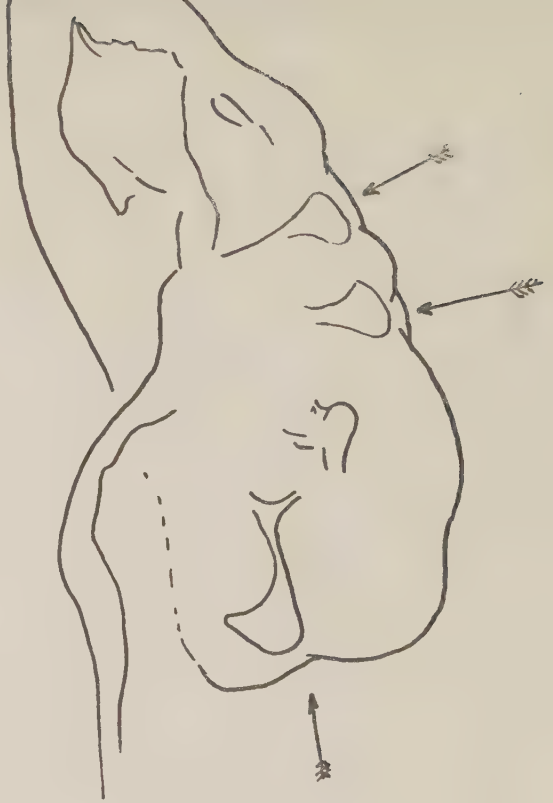



Figure n° 1 - observation n° 1

Note : les segments hypoplasiques sont marqués par une flèche

tivée par le compte d'Addis (48 000 leucocytes/mn, $10^6$ E. Coli à la bactériurie).

Au cours de l'hospitalisation deux nodules thyroïdiens sont découverts ; il s'agit d'un adénome toxique traité le 16 mai 1973 par iode radio-actif.

La surveillance, régulière depuis, a permis de noter une aménorrhée interrompue 2 fois en 2 ans par des règles peu abondantes, des céphalées bien calmées par le Gynergène et la guérison de l'adénome toxique.

L'urographie intra-veineuse pratiquée en avril 1975 (figure n° 1) montre une augmentation de volume du kyste droit qui sera la cause en juillet d'un épisode douloureux abdominal spontanément résolutif.

Aucun épisode infectieux urinaire n'est noté.

La tension artérielle est restée remarquablement stable à 120/80 (200 mg Spironaloctone, 120 mg Furosémide, 375 mg Méthyl-dopa)

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire bilatérale symétrique très probable révélée à l'âge de 36 ans par une hypertension artérielle. Elle est associée à un kyste du pôle inférieur du rein droit et à un adénome toxique. A l'âge de 44 ans, la fonction rénale demeure normale bien qu'il existe une infection urinaire intermittente. L'hypertension artérielle est bien contrôlée.

o
o o

OBSERVATION N° 2

Madame A.... Léonisa, 19 ans, est vue en consultation pour protéinurie persistante après un accouchement normal le 31 janvier 1973.

Le début des troubles se situe vers le sixième mois d'une première grossesse où elle se plaint de brûlures mictionnelles fréquentes ; la protéinurie est modeste et la tension artérielle est normale.

A l'accouchement, on ne trouve ni hypertension artérielle, ni oedèmes, seulement une protéinurie de 0,40 g/24 h mais elle restera entre 0,70 et 0,20 g/24 h pendant 8 jours demeurant durant sept semaines, à

faible taux ne disparaissant jamais.

Dans ces conditions, et sur l'examen des résultats du compte d'Addis (Hématies : 27 700/mn, leucocytes : 73 300/mn) il n'est plus possible de parler de néphropathie gravidique. La fonction rénale est normale : la créatininémie est à 12,5 mg/l ; les clearances sont normales. L'urographie intra-veineuse demandée révèle un aspect "d'hypoplasie segmentaire rénale typique" : à gauche, on nnte un petit rein (7x4cm) encoché, l'atteinte du rein droit est exclusivement pôlaire avec atrophie corticale. La cystographie montre un reflux passif total à gauche.

Au terme de ces trois mois, la malade est revue : la cystographie ne montre plus de reflux ; l'infection persiste ($10^5$ Colibacille, B.K. 0).

L'urographie est identique hormis un rétrécissement du pied du calice supérieur droit.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale asymétrique probable découverte à l'âge de 19 ans au cours d'un bilan de protéinurie permanente à début gravidique. Elle s'accompagne d'infection urinaire et de reflux secondaire.

o
o o

OBSERVATION N° 3

Mademoiselle P.... Renée, 18 ans, est hospitalisée dans l'Unité de Néphrologie du Service de Clinique Médicale le 31 janvier 1974 dans un état comateux secondaire à une hypertension artérielle maligne chez une insuffisante rénale chronique :

On connait une protéinurie transitoire dès 1965 et c'est en 1967 qu'on décèle un reflux vésico-urétéral à la suite d'infections urinaires à répétition ; elle est hospitalisée pour bilan.

Un retard staturo-pondéral majeur est d'abord souligné. L'infection urinaire n'est pas retrouvée "peut-être à cause d'un traitement antibiotique antérieur", il existe des troubles de la concentration et une azotémie élevée (0,40 g/l), la calcémie, la phosphorémie et la calciurie

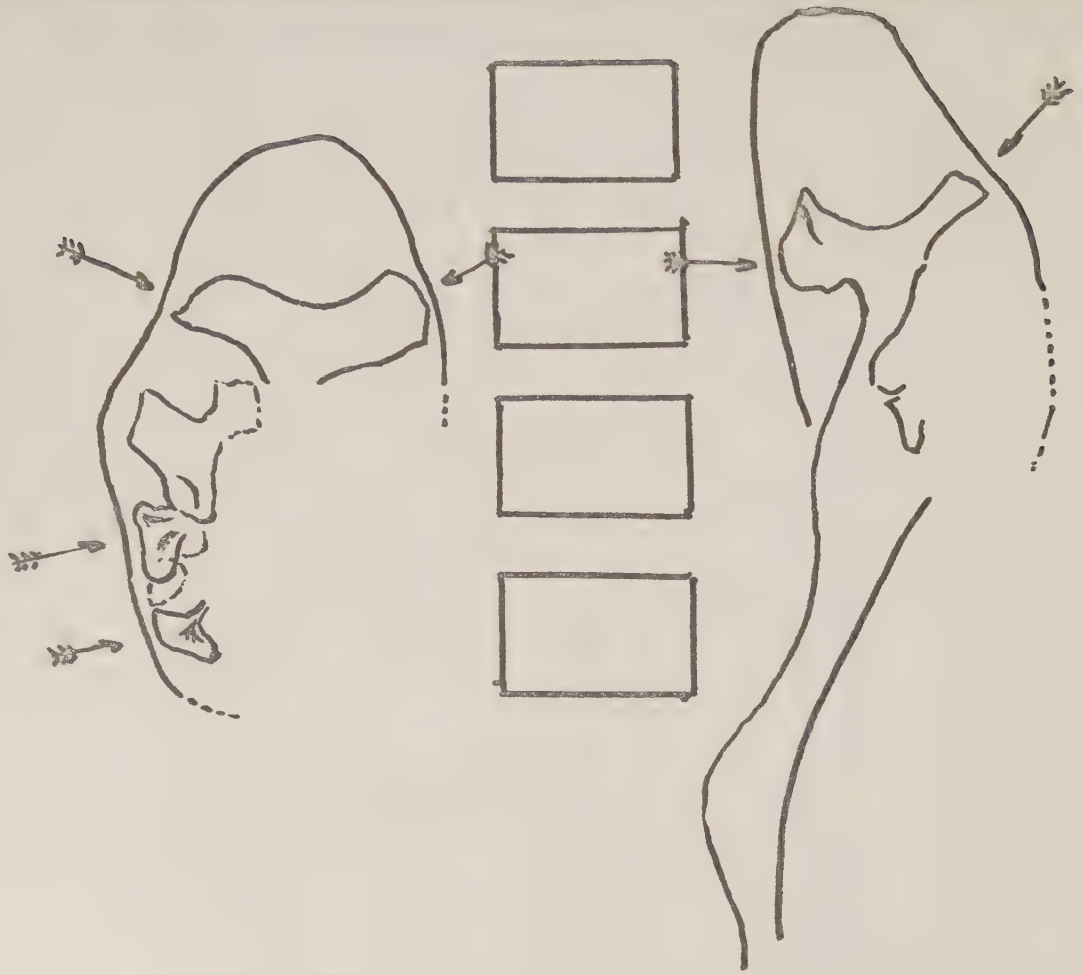


Figure n° 2 - Observation n° 3

En médaillon : l'aspect du rein droit à la cystographie

sont normales. L'urographie intra-veineuse montre deux petits reins avec dilatation des voies excrétrices affleurant la corticalité en de nombreux points. La cystographie visualise un reflux bilatéral massif à droite.

Une opération anti-reflux selon la méthode de LAEDBETTER POLITANO est pratiquée à droite, elle montre une mégatrigone (dont les côtés sont de 6 cm.).

Une biopsie chirurgicale pratiquée de ce côté trouve :
- des glomérules ayant un aspect de "pain à cacheter"
- des tubes "thyroïd like" au milieu d'un tissu interstitiel fibrosé dense, peu inflammatoire avec des artères d'assez gros calibre semblant sclérosées, dont la lumière est souvent invisible, et des veines ectasiques" (Mme GILLY - nº AL 9516).

Les suites opératoires sont simples, mais le reflux gauche ne sera pas traité en raison de l'état avancé des lésions rénales.

La surveillance est ensuite épisodique ; on sait qu'en 1972 elle est réhospitalisée dans un autre hôpital où sont notées une hydronéphrose bilatérale, une tension artérielle de 140/80 mm Hg, une azotémie à 1 g/l.

En 1973, l'azotémie est à 1,26 g/l, la tension artérielle maxima à 17, une biopsie chirurgicale du rein droit ne montre qu'une néphrite interstitielle chronique.

Aucun renseignement sur le reflux, l'infection ou les épreuves fonctionnelles rénales ne nous est connu depuis l'opération de 1967.

Le 30 janvier 1974, elle se plaint brutalement au réveil de céphalées intenses et c'est au lycée qu'elle fait un épisode convulsif avec coma post-critique. Elle est immédiatement hospitalisée à Châlon Sur Saone dans le service de Docteur BRENEZ où on découvre une tension artérielle à 240/160 mm Hg., une azotémie à 2,20 g/l, une créatininémie à 100 mg/l. Malgré un traitement au Furosémide à haute dose et la perfusion intraveineuse de Réserpine ayant abouti à l'excrétion de 1,5 l/24 h d'urine et à la baisse jusqu'à 150 mm d'Hg de la tension artérielle maxima, les épisodes convulsifs ne cessent pas.

Elle arrive donc dans le service dans un état sub-comateux, la tension artérielle de 160/120 mm Hg sera réduite vers 130/90 le lendemain par les drogues et la dialyse péritonéale soustractive. Le fond d'oeil est au

stade IV ; la ponction lombaire atraumatique est hémorragique.

Comme persiste l'obnubilation au bout de plusieurs jours et qu'est survenue une perte de connaissance mal expliquée on pratique une artériographie cérébrale : elle est normale.

L'état neurologique s'améliore peu à peu et les chiffres tensionnels se normalisent. Une déglobulinisation aiguë atribuée à un ulcère de stress sera la seule complication.

L'insuffisance rénale étant arrivée au stade terminal, une fistule chirurgicale est mise en place pour pratiquer les épurations extrarénales que les dialyses péritonéales permettent d'attendre dans de bonnes conditions.

Une transplantation étant envisagée, le bilan préparatoire effectué montre la disparition du reflux à droite et un reflux gauche actif à la cystographie tandis qu'une infection à $10^7$ Pyocyanique silencieuse était retrouvée à plusieurs reprises ; une néphro-urétérectomie bilatérale préparatoire à la greffe est décidée et faite le 15 mars 1974.

L'examen anatomopathologique des pièces de néphrectomie a permis de faire les constatations suivantes :

Examen anatomopathologique coupe n° , Docteur E. JUSTRABO - Laboratoire d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

- Examen macroscopique :

Les prélèvements adressés au Laboratoire comprennent un rein droit de 27 g accompagné d'un segment urétéral de 12 cm de long et un rein gauche de 31 g mesurant 6 X 3,5 X 2,5 cm muni d'un segment urétéral de 13 cm.

Ces deux reins ont une morphologie comparable. Ils sont recouverts par une capsule grisâtre, épaisse. Le clivage de cette capsule fait apparaitre une corticale décolorée parcourue par des sillons. A la coupe, cette corticale voisine avec une médullaire amincie. L'épaisseur du parenchyme n'excède pas 1,5 cm. Par ailleurs, les cavités pyélocalicielles sont dilatées et tapissées par une muqueuse blanchâtre.

- Examen microscopique :

De larges fragments ont été prélevés au niveau des deux reins. Leur analyse fait découvrir des lésions d'hypoplasie plurisegmentaire rénale

bilatérale et symétrique subissant des remaniements inflammatoires chroniques majeurs secondaires à un reflux vésico-urétéral bilatéral.

Cette hypoplasie qui frappe plusieurs lobules se traduit par l'absence dans les territoires lésés de glomérules qui sont parfois remplacés par de très rares boules hyalines. Le parenchyme est alors constitué par des tubes qui apparaissent tantôt étroits et tapissés par un épithélium cubique clair, tantôt dilatés, d'allure pseudothyroïdienne. Son interstitium abondant et fibrosé est infiltré de multiples éléments lympho-hystiocytaires. Il est irrigué par de nombreuses artérioles sténosées ou oblitérées par une endartérite chronique scléro-élastique intense. Autour de ces zones hypoplasiques, les lobules normaux sont peu nombreux et présentent des signes de néphrite interstitielle chronique. Leurs glomérules subissent une hyalinose progressive centripète, leur floculus est fréquemment étouffé par un croissant fibreux. Leurs tubes apparaissent tantôt hypertrophiés, tantôt atrophiés ou dédifférenciés et sont englobés par un interstitium sclérosé et infiltré d'éléments lympho-hystiocytaires. Quant aux cavités calicielles, elles sont tapissées par une muqueuse paramalpighienne au chorion oedématié ou fibrosé, dissocié par des trainées ou des nodules lympho-hystiocytaires.

Les uretères pour leur part apparaissent dilatés. Leur chorion muqueux et leur musculeuse sont disséqués par une sclérose extensive.

La greffe a lieu le 18 septembre 1974 avec le rein de sa mère. Un an après, la fonction rénale est normale.

En résumé : il s'agit d'un enfant dont le reflux bilatéral révélé par des infections à répétition a été traité à droite. Les infections persistantes ont abouti à une insuffisance rénale terminale. La binéphrectomie est pratiquée au cours du programme d'hémodialyse-transplantation. L'hypoplasie segmentaire bilatérale symétrique est une découverte d'examen anatomopathologique, le diagnostic n'ayant jamais été évoqué sur les nombreuses urographies intra-veineuses pratiquées depuis l'enfance.

°
° °

OBSERVATION N° 4

Madame B... Marguerite, 24 ans, est adressée en mars 1974, au service d'urologie (Professeur GAYET) pour hypoplasie du rein droit et reflux vésico-urétéral.

Dans les antécédents familiaux, on note qu'une soeur est décédée à 20 ans de convulsions et une autre à 4 ans de cause inconnue.

Dans les antécédents personnels, existe une goutte dont les accès fluxionnaires sont traités depuis 2 ans. Une première grossesse s'est déroulée normalement, une protéinurie est découverte au troisième trimestre de la deuxième grossesse.

Une dysurie est observée depuis 5 à 6 ans mais aucun antécédent d'infection urinaire n'est retrouvé, alors que l'interrogatoire révèle une douleur lombosacrée permanente que renforce la miction.

L'examen clinique ne montre pas d'anomalies. La tension artérielle est de 135/90 mm Hg. Au point de vue biologique, le compte d'Addis est à 48 000 leucocytes/mn, le compte de germes est nul, la recherche de B.K. est négative, l'azotémie à 0,40 g/l, la créatininémie est à 13 mg/l, les clearances sont normales. On note, de plus, une anémie à 3 700 000 globules rouges.

L'urographie intra-veineuse montre à gauche une sécrétion normale mais les deux pôles sont hypoplasiques, les voies excrétrices ne sont pas dilatées ; à droite, le rein est petit, atrophique, ses calices sont de taille réduite mais dilatés. Il existe un reflux vésico-urétéral droit ; aucun résidu post-mictionnel.

La cystographie rétrograde montre un reflux passif bilatéral.

Elle est néphrectomisée à droite le 2 avril 1974 et l'examen de la pièce à montré :

Examen anatomopathologique coupe n° , Docteur E. JUSTRABO - Laboratoire d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

- Examen macroscopique :

La pièce de néphrectomie droite pèse 16 g et mesure 4,5 X 2,5 X 1 cm dans son plus grand diamètre. Elle est accompagnée d'un uretère long de

17 cm. Elle est enveloppée d'une capsule fibreuse. La coupe suivant un plan saggital fait découvrir une corticale et une médullaire amincies entourant des cavités calicielles dilatées. L'uretère, pour sa part, apparait délimité par des parois épaissies.

- Examen microscopique :

I - Rein : 3 larges prélèvements intéressant le rein dans sa totalité ont été effectués.

Une analyse a fait découvrir des lésions majeures d'hypoplasie segmentaire rénale.

Au niveau des lobules rénaux atteints, le parenchyme se montre constitué exclusivement par des tubes dilatés et tapissés par un épithélium atrophique. Ces tubes pressés les uns contre les autres sont entourés d'un interstitium grêle parfois fibrosé et infiltré de quelques éléments lymphocytaires. Ils voisinnent avec des artérioles atteintes d'endartérite fibreuse.

Dans les rares lobules rénaux respectés, le parenchyme est peu modifié et renferme des glomérules aux anses capillaires dilatés.

On note, par ailleurs, que les cavités calicielles sont tapissées par un épithélium paramalpighien soutendu par un chorion chroniquement enflammé.

II - Uretère : urétérite chronique discrète - congestion intense.

Les suites opératoires sont simples hormis l'accentuation de la dysurie nécessitant une sonde à demeure pendant 4 à 5 jours.

La surveillance montre que le reflux demeure mais n'est plus qu'actif et reste pelvien. La tension artérielle reste normale. Une infection urinaire à $10^5$ Klebselliae est notée dès août 1974. Le traitement antibiotique négative la bactériurie en octobre mais le traitement sera mal toléré puis mal suivi par la malade. Les derniers examens montrent une fonction rénale normale, l'azotémie étant à 0,55 g/l et la créatininémie à 11 mg/l.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale presque symétrique diagnostiqué à l'âge de 24 ans au cours d'un bilan de protéi-

nurie permanente après une grossesse. La pièce de néphrectomie a permis de confirmer le diagnostic. Elle s'accompagne d'infection et de reflux vésico-urétéral.

°

° °

OBSERVATION N° 5

L'enfant L.... Catherine, 10 ans et demi, est venue en consultation pour énurésie et "problème rénal" le 20 mars 1974.

Cette énurésie avait justifié une urographie intra-veineuse systématique en décembre 1972 ; on y a décelé une bifidité urétérale gauche avec grosse hydronéphrose du pyélon supérieur et uretère très dilaté. Le reflux vésico-urétéral n'a pas été recherché.

Aucun antécédent, en particulier, d'infection urinaire ne peut être évoqué par l'interrogatoire et on ne retrouve pas de notion de protéinurie ; les troubles consistent en une émission d'urines incontrôlable lorsque la vessie est pleine.

L'examen clinique est strictement normal ; la taille est de 136 cm, le poids de 38 kg., la tension artérielle de 125/70 mm Hg.

La clearance de la créatinine est de 96 ml/mn/1,73 $m^2$, la protéinurie nulle, le culot urinaire est normal tandis que les urines sont stériles.

L'urographie montre à droite un rein normal, à gauche une duplicité pyélo-urétérale : le pyélon inférieur apparait normal par sa forme et la morphologie des cavités pyélocalicielles, le pyélon supérieur a des contours peu visibles, dilaté par une hydronéphrose, son uretère, également dilaté, s'abouche très bas.

La cystographie montre un reflux total passif à gauche dans le pyélon inférieur, le pyélon supérieur n'est le siège d'aucune remontée du produit de contraste.

L'enfant est confiée à l'urologue (Pr. GAYET) qui pratique le 28 juin 1974 une héminéphrectomie supérieure gauche avec ablation totale

de l'uretère correspondant qui s'abouchait dans le vagin, une plastie anti-reflux de type COHEN est pratiquée sur le pyélon inférieur.

L'examen anatomo-pathologique a permis de faire les constatations suivantes sur la pièce opératoire :

Examen anatomopathologique coupe n° , Docteur E. JUSTRABO - Laboratoire d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

I - II - Parenchyme rénal et cavités calicielles :

Il est le siège d'une HYPOPLASIE SEGMENTAIRE RENALE frappant trois des lobules observés.

A ce niveau, le parenchyme est dépourvu de glomérules. Il est formé par des tubes normaux ou atrophiés englobés par un interstitium fibrosé et infiltré de quelques éléments lymphocytaires.

Il est irrigué par des artérioles atteintes d'une endartérite sténosante. Les lobules de voisinage sont peu modifiés. Quant aux cavités calicielles ectasiées, elles sont tapissées par un épithélium paramalpighien abrasé, sous-tendu par un chorion fibrosé.

III - Bassinet :

Il présente une structure histologique normale.

IV - Uretère :

Il est le siège d'urétérite chronique de type commun. Sa muqueuse repose sur un chorion fibrosé et sur une musculeuse amincie et dissociée par une sclérose extensive.

Les suites opératoires sont simples et les divers contrôles bactériologiques et fonctionnels parfaitement normaux : clearance de la créatinine 112 ml/1,73 $m^2$, 750 globules blancs par minute et 500 globules rouges par minute au compte d'Addis et examen bactériologique négatif le 12 février 1975. Une urographie de contrôle faite en novembre 1974 montre un rein droit normal alors que le rein gauche a un aspect rétracté de ses cavités calicielles supérieures ; une petite stase per-mictionnelle est vue dans l'uretère pelvien gauche, il n'existe cependant pas de reflux ; l'hypertrophie compensatrice gauche est modérée.

L'examen clinique est normal en janvier 1976, la taille est de 141 cm, le poids de 40 kg., la tension artérielle de 120/50.

En résumé : c'est une fausse énurésie par abouchement vaginal de l'uretère d'un rénicule de rein double qui a permis de découvrir, chez une enfant de 10 ans, l'hypoplasie segmentaire rénale sur la pièce de néphrectomie. Ni infection urinaire, ni insuffisance rénale ou hypertension artérielle ne compliquent ce tableau.

°
° °

OBSERVATION N° 6

Madame R.... Bernadette, 37 ans, est adressée le 25 juin 1974 dans l'Unité de Néphrologie du Service de Clinique Médicale par son médecin pour vomissements et asthénie. Les premières explorations ont montré une glycosurie, une protéinurie et une azotémie à 2,50 g/l.

Dans les antécédents familiaux, on note une grand-mère décédée à 87 ans d'"urémie", une fille atteinte de syndrome néphrotique récidivant dû à des lésions glomérulaires de hyalinose segmentaire et focale et surtout une soeur Madame B... Edith dont l'observation sera rapportée plus loin. (n° 9).

A l'âge de 10 ans, on découvre une protéinurie et ce n'est qu'à 24 ans, à l'occasion de sa première grossesse, qu'on la retrouve lors d'un accouchement avec des oedèmes des membres inférieurs ; l'enfant est décédé trois heures après la naissance. Il n'y a pas eu d'exploration de cette "néphropathie gravidique". Deux ans après, une seconde grossesse laisse une protéinurie persistante, sans azotémie ni glycosurie (d'après la malade).

L'année suivante, au cours d'une troisième grossesse, terminée par césarienne, elle avait été hospitalisée pour les mêmes raisons ; une urographie a été demandée, la malade l'a refusée. Aucun chiffre tensionnel n'est cité.

Depuis la fin de 1973, une asthénie, une aménorrhée et des vomissements apparaissent ; si les règles reviennent une fois en 6 mois depuis mai 1973, un amaigrissement de 4 kg., une dyspnée d'effort, des palpitations, des crampes précordiales et parfois des céphalées inquiètent finalement la malade. Aucun signe fonctionnel d'infection urinaire n'est trouvé.

C'est en état d'insuffisance rénale important qu'elle arrive dans le service puisque l'urée est à 2,15 g/l, la créatinine à 160 mg/l et la clearance de cette dernière de 6 ml/mn. Par ailleurs, une anémie à 2 400 000 globules rouges est constatée. La tension artérielle est de 150/90 mm Hg.

Une cystographie rétrograde pratiquée montre un reflux passif bilatéral total réalisant une pyélographie rétrograde : les tiges calicielles sont fines et les calices dilatés mais les contours rénaux sont mal vus.

Un régime italien hypercalorique est institué et l'amélioration fonctionnelle en un mois est nette ; l'azotémie baisse à 1,10 g/l, la créatinine reste à 135 mg/l. Une fistule artério-veineuse à l'avant-bras gauche est créée le 11 juillet 1974.

La malade est réhospitalisée en octobre 1974 en état de surcharge hydrosodée impressionnante : oedème des membres inférieurs importants et surtout surcharge pulmonaire. La tension artérielle est montée à 210/130 mm Hg et un flou papillaire bilatéral à l'entrée n'a pas totalement régressé. Aucun signe d'épanchement péricardique. La restriction hydrique et le Furosémide améliorent rapidement les signes pulmonaires mais à l'électrocardiogramme il existe des signes de surcharge gauche. La biologie montre une hypocalcémie à 75 mg/l, une hyperphosphorémie à 100 mg/l, une uricémie à 90 mg/l. L'azotémie étant supérieure à 2 g/l on décide alors de la prise en hémodialyse chronique en novembre 1974.

La diurèse reste inférieure à 250 ml par jour et la tension artérielle est stable à 130/70 mm Hg.

Une greffe du rein de coma dépassé est prévue.

Une néphro-urétérectomie bilatérale préparatoire à la greffe est donc décidée, elle est effectuée le 9 avril 1975 en un temps. Les suites opératoires sont marquées par une accélération de l'anémie avec angor

fonctionnel. La cystographie de contrôle est normale. L'hypertension artérielle persiste et l'examen électromyographique objective une polynévrite.

L'examen anatomo-pathologique a montré les lésions suivantes :

- Examen anatomopathologique coupe n°Z 5025, Docteur E. JUSTRABO - Laboratoir d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

- Nature du prélèvement :

Insuffisance rénale chronique au stade terminal secondaire à un reflux vésical. Suspicion, par ailleurs, d'hypoplasie segmentaire aglomérulaire.

- Examen macroscopique :

Les deux reins prélevés présentent une morphologie comparable. Après résection de l'atmosphère adipeuse qui les accompagne, ils pèsent 40 g et mesurent 7 X 4 X 2 cm dans leurs plus grands diamètres. Ils se prolongent par des uretères de 26 et 27 cm de long. Leur décapsulation difficile révèle une corticale granuleuse.

A la coupe, le parenchyme de teinte rose pâle forme une coque dont l'épaisseur varie de 1 à 1,5 cm. La corticale et la médullaire qui le constituent sont indifférenciables. Elles entourent des cavités excrétrices peu modifiées.

Quant aux uretères, ils possèdent une lumière discrètement dilaté de 0,5 cm de diamètre.

- Examen microscopique :

I - Rein droit :

Il est le siège d'une hypoplasie segmentaire rénale associée à une néphrite interstitielle chronique.

Cette hypoplasie qui prédomine sur la moitié supérieure du rein atteint deux à trois segments. Elle se traduit par l'absence dans ces territoires de tout glomérule. A ce niveau, les tubes sont ectasiées, de physionomie pseudothyroïdienne et délimités par un épithélium aplati, endothéliforme. Ils voisinent avec de nombreuses artérioles partiellement oblitérées par une endothélite fibreuse. Les segments non atteints par cette hypoplasie sont remaniés par une néphrite intestitielle chronique

marquée avec fibrose inflammatoire de l'interstitium, dédifférenciation ou atrophie tubulaire et hyalinose en pain à cacheter de multiples glomérules.

II - Uretère droit :

Il présente une urétérite chronique de type commun avec fibrose du chorion et de la musculeuse qui apparait amincie.

III - Rein gauche :

Il est également remanié par une hypoplasie segmentaire rénale touchant un plus grand nombre de segments et voisinant avec des territoires altérés par une néphrite interstitielle.

IV - Uretère gauche :

Des lésions d'urétérite chronique commune avec atrophie de la musculeuse sont observées au niveau de cet uretère.

Actuellement, les épurations extra-rénales se poursuivent et la surveillance de Madame R.... ne se complique que du fait de son indiscipline quant aux drogues.

En résumé : c'est une insuffisance rénale ayant évolué à bas bruit, sans infection urinaire, ni hypertension artérielle qui a justifié, chez cette malade de 37 ans, une binéphrectomie au cours d'un programme d'hémodialyse-transplantation.

L'hypoplasie segmentaire rénale est une découverte d'examen anatomopathologique. Le diagnostic n'a jamais pu être évoqué. Elle s'accompagne de reflux vésico-urétéral.

o
o o

OBSERVATION N° 7

Monsieur B.... Dominique, garçon de 16 ans, est hospitalisé d'urgence pour un syndrome hémorragique et anémique le 13 juillet 1974.

On apprend par l'interrogatoire qu'une protéinurie a été découverte lors d'un examen systématique en 1966. En 1969, il est hospitalisé pour la première fois dans le service de pédiatrie pour cette raison. Le bilan pratiqué à cette époque retrouve une protéinurie permanente de plus d'un gramme par litre (on ne connait pas la diurèse des 24 H) : l'urographie révèle une mauvaise imprégnation à gauche, le rein droit est hydronéphrotique, prolongé d'un méga-uretère ; la cystographie objective un reflux bilatéral prédominant à droite. Il existe, déjà, une insuffisance rénale, l'urée est comprise entre 0,50 et 0,70 g/l, les clearances de l'urée et de la créatinine sont diminuées (62,4 ml/mn). L'indication opératoire est posée mais, malgré les demandes réitérées, le jeune patient ne se représentera pas dans le service et il est perdu de vue.

En 1974, quelques mois avant sa réhospitalisation, s'installe progressivement une dégradation de l'état général avec pâleur, anorexie, anémie, tendance hémorragique et quelques douleurs articulaires.

A l'entrée, c'est surtout l'état d'hyper-hydratation qui frappe avec obnubilation, oedèmes généralisés ; la tension artérielle à 150/110 mm Hg ; l'azotémie (4 g/l) est responsable d'une péricardite (clinique et radiologique). Un tel état nécessite l'emploi d'urgence de Furosémide à fortes doses. Malgré une diurèse de 3,5 l/24 heures, l'azotémie monte à 6 g/l, la créatininémie à 275 mg. L'état de surcharge s'améliore sensiblement avec la dialyse péritonéale qui fait régresser tous les signes cliniques, l'azotémie demeurant à 2 g/l environ au bout de 6 semaines, la tension artérielle est revenue à la normale . Il existe alors $10^6$ Staphylocoques dorés/ml dans les urines. En outre, il souffre depuis plusieurs semaines d'un panaris de l'annulaire gauche de la main.

Le traitement antibiotique fait disparaitre ces troubles.

Il est alors pris sur un programme d'hémodialyses itératives après création d'une fistule artério-veineuse à l'avant-bras gauche. L'état général est satisfaisant en dehors d'une polynévrite confirmée par l'examen électromyographique.

Etant donné le jeune âge, l'indication de greffe à partir d'un rein de cadavre est retenue.

Une néphro-urétérectomie bilatérale est décidée pour préparer la trans-

plantation. L'intervention a lieu le 9 janvier 1975 et les suites opératoires ne seront marquées que par une pneumopathie rapidement jugulée par antibiothérapie.

L'examen anatomo-pathologique a permis de faire les constatations suivantes :

Examen anatomo-pathologique coupe n° , Dr E. JUSTRABO - Laboratoire d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

(1)"Les reins droit et gauche sont atteints de lésions majeures de néphrite interstitielle chronique et d'hypoplasie segmentaire rénale ne frappant que quelques lobules, les artères sont le siège d'une endartérite sténosante prononcée.

Les uretères présentent une urétérite chronique avec épithélium paramalpighien, le chorion est diffusément fibrosé, cette fibrose s'étendant à la musculeuse et à la séreuse".

Dans l'attente de la transplantation, le malade subit des épurations extra-rénales

La tension artérielle qui avait nécessité un traitement anti-hypertenseur a disparu et il y a même eu des épisodes d'hypotension sévère actuellement contrôlés par le réajustement du poids de base.

En résumé : il s'agit d'un garçon chez qui a été découvert à 11 ans un méga-uretère et une mégavessie avec reflux vésico-urétéral au cours de l'exploration d'une protéinurie permanente. Le diagnostic n'a pas été évoqué à ce moment.

Cinq ans plus tard, il entre en urgence pour une insuffisance rénale terminale. Il est pris sur un programme d'hémodialyse-transplantation et la découverte de l'hypoplasie segmentaire rénale bilatérale, symétrique n'est faite qu'à l'examen anatomo-pathologique des pièces de néphrectomie bilatérale.

°
° °

(1) Rein droit : 8 x 3,5 x 2 cm ; poids : 50 g.
Rein gauche: 8 x 2 x 2 cm ; poids : 38 g.

OBSERVATION N° 8

Malle C..... Isabelle, 14 ans, entre en urgence dans l'Unité de Néphrologie du Service de Clinique Médicale pour hypertension artérielle maligne avec fond d'oeil au stade IV, le 13 décembre 1974.

Aucun trouble fonctionnel n'est retrouvé si ce n'est un discret syndrome polydypsique depuis deux ans.

Tout a débuté par une asthénie et des nausées qui ont obligé la malade à garder le lit trois jours. C'est alors qu'elle constate une baisse de la vision de son oeil gauche déjà noté déficient (1/10 iéme) lors de l'examen scolaire du 20 novembre 1974 ( la tension artérielle notée est 110/60 mm Hg).

L'ophtalmologue consulté l'adresse d'urgence au Pr. CORTET Trouvant une tension artérielle à 300/170 mm Hg, une surcharge ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme et un oedème papillaire bilatéral, il l'hospitalise sans délai dans l'Unité où est mis en route un traitement selon le protocole décrit par ailleurs (63) (déshydratation extra-cellulaire et anti-hypertenseurs). Une réduction de la tension artérielle à 130/90 mm Hg est obtenue en trois jours tandis que l'azotémie passe de 0,44 à 0,64 g/l, la créatinine de 15 à 20 mg/l, les urines sont stériles.

L'urographie intra-veineuse (figure n° 3 ) apporte le diagnostic puisqu'on trouve deux reins très petits, surtout le gauche, dont les calices en "queue d'aronde" affleurent la corticale face aux encoches des contours. Les uretères, très dilatés, font rechercher un reflux ; il est confirmé par la cystographie, prédominant à gauche où il est total ; la vessie se vide normalement.

Le traitement (Spironolactone, Furosémide, Méthyl-dopa) permet une baisse de la tension artérielle, la minima restant toujours un peu forte, l'urée s'élève vers 1,40 g/l.

Un bilan est pratiqué en juin 1975 après 6 mois d'évolution : la vision de l'oeil gauche reste défectueuse, la scolarité a pu être reprise à mi-temps puis à temps plein sans fatigue, le fond d'oeil et l'électrocardiogramme sont très améliorés. La tension artérielle est bien contrôlée entre 110/70 et 120/90 mm Hg. L'azotémie demeure à 1,20 g/l, la créatinine

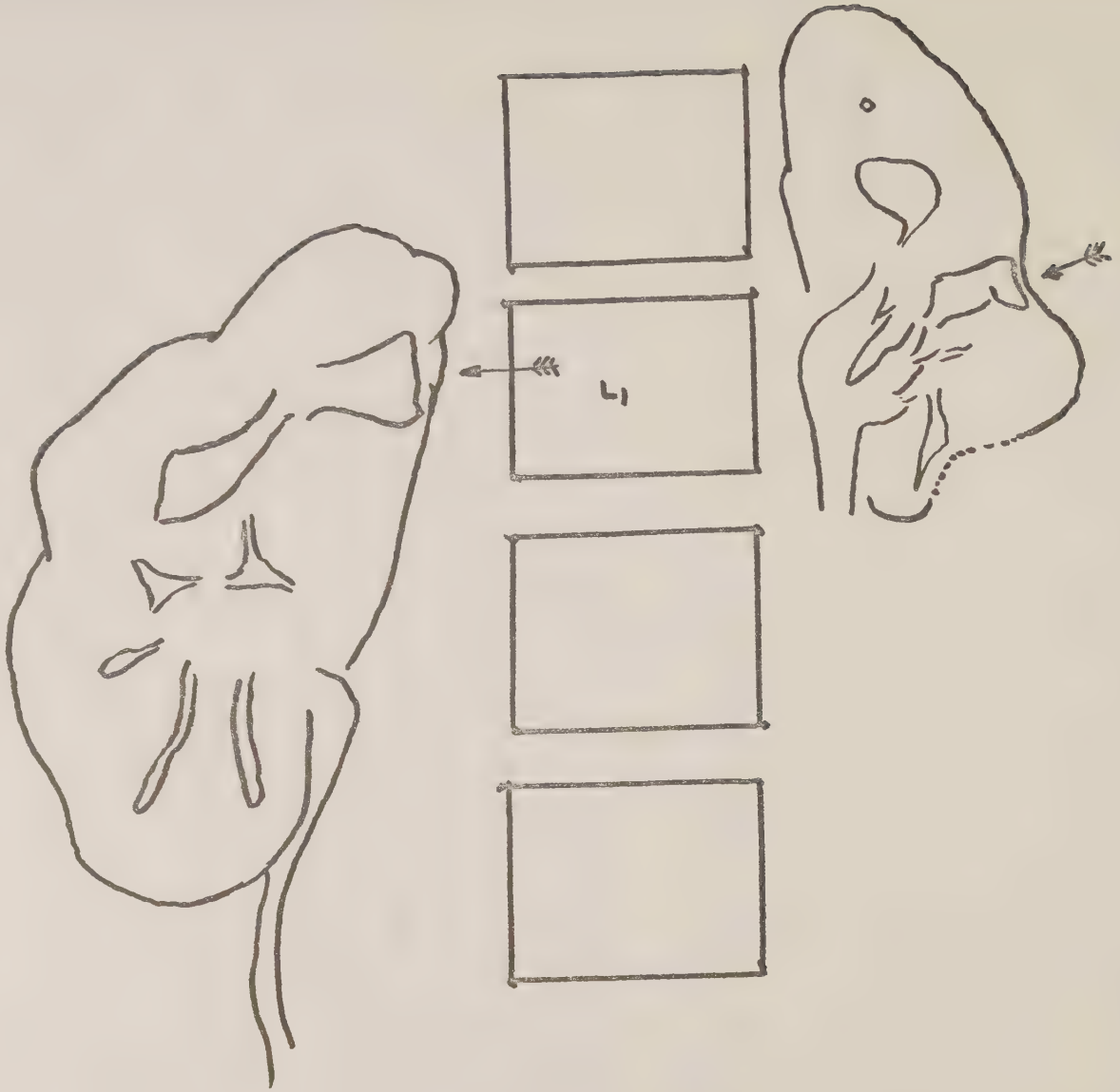



Figure n° 3 - Observation n° 8

à 25 mg/l et la clearance de la créatinine endogène à 11 ml/mn. La cystographie est identique à celle de décembre.

Une surveillance bactériologique et fonctionnelle régulière montre une amélioration des chiffres en octobre 1975 (Urée : 0,86 g/l, créatininémie 19 mg/l, clairance de la créatinine endogène 44,5 ml/mn). Par contre on décèle la première infection urinaire à $10^7$ Staphylocoques et entérocoques qui réagit bien au traitement désinfectant (acide nalidixique).

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale, symétrique très probable, révélée à l'âge de 14 ans par une hypertension artérielle maligne de survenue très récente puisqu'on connait la tension artérielle d'un examen scolaire précédant de trois semaines l'hospitalisation. Elle s'accompagne de reflux vésico-urétéral.

°
° °

OBSERVATION N° 9

Madame B.... Edith, 37 ans, soeur de Madame R.... (observation n°6) consulte dans l'Unité de néphrologie pour découverte d'une protéinurie à la suite d'une fausse couche en juillet 1975.

Dans les antécédents personnels, on note une énurésie jusqu'à l'âge de 16 ans et, dès l'âge de 15 ans, il est observé une protéinurie et une pollakiurie nocturne ainsi que des brûlures mictionnelles accompagnées de douleurs lombaires gauches. Un rhumatisme articulaire aigu à l'âge de 15 ans ne laissera pas de séquelle. La protéinurie a persisté depuis ce temps Une hypertension artérielle modérée aurait été notée ainsi que de nombreuses infections urinaires traitées par antibiothérapie.

L'examen clinique est normal. La tension artérielle notée est de 120/90 mm Hg, l'azotémie à 0,24 g/l, la protéinurie à 0,50 g/24 h.

L'urographie intra-veineuse (figure n° 4 ) montre un très petit rein gauche sans anomalie d'élimination ni différence de concentration. Les calices sont visibles sous forme de boules isolées affleurant une

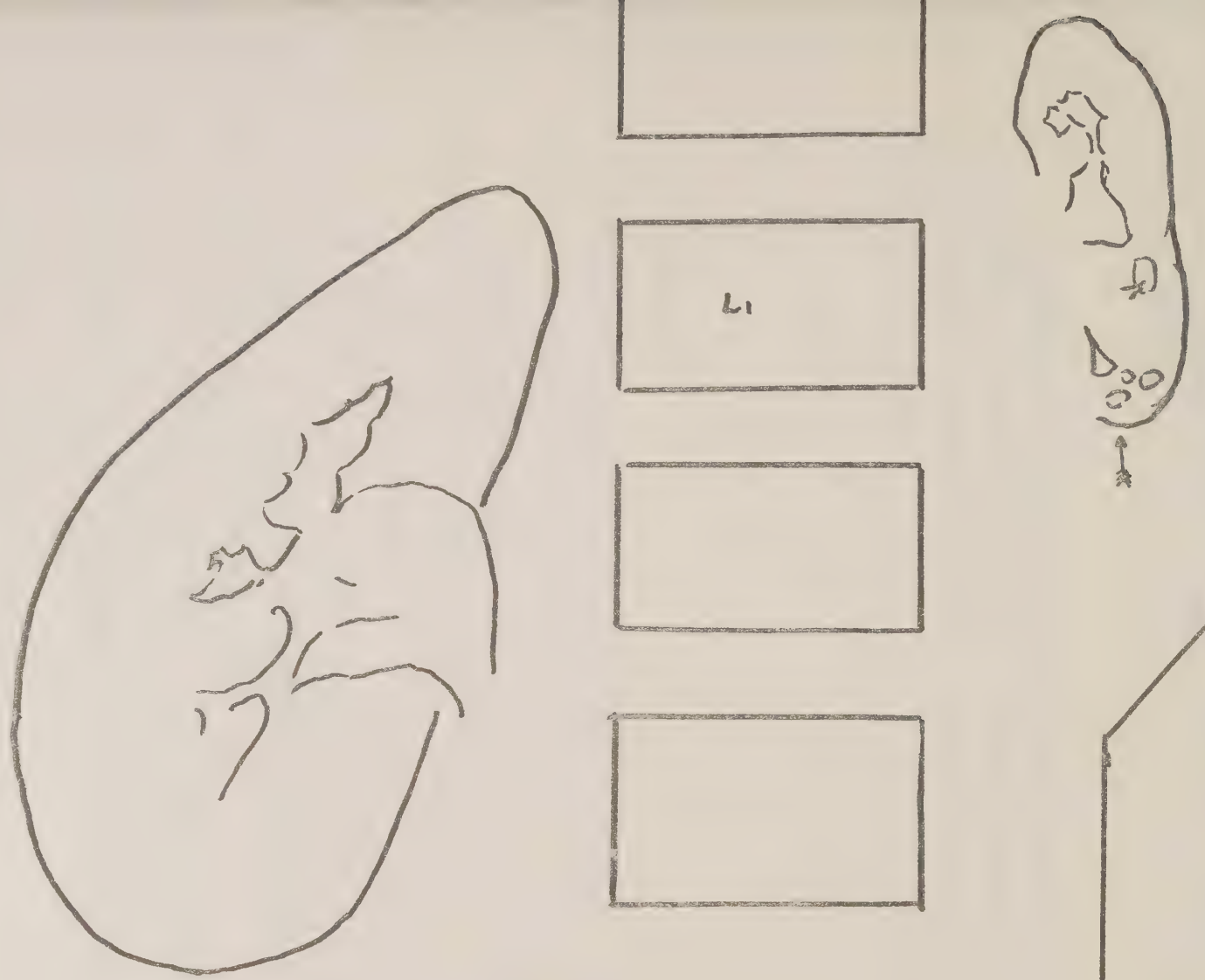



Figure n° 4 - Observation n° 9

En médaillon : aspect du rein gauche en cystographie

n° 4 (bis)

corticale globalement amincie. Le rein droit est strictement normal. Un reflux bilatéral passif est observé à l'urographie intra-veineuse et confirmé par la cystographie rétrograde (figure n° 4 bis)

La néphrectomie gauche est discutée puis réfutée en raison de la bonne fixation par le parenchyme rénal de l'Hippuran 131 I.

Elle subit une plastie de type COHEN au service d'urologie en novembre 1975 (Dr A. PETIOT). Les suites opératoires sont favorables:

Les urines sont stériles sous traitement antibiotique, la fonction rénale est tout à fait normale. En effet, la créatinine plasmatique est à 10 mg/l.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale unilatérale révélée à l'âge de 36 ans chez la soeur de Madame R... (observation n° 6) par des infections urinaires à répétition. Elle s'accompagne de reflux vésico-urétéral.

°
° °

OBSERVATION N° 10

Monsieur R.... Gilles, 27 ans, est vu par le Dr. PETIOT le 21 octobre 1975 pour une protéinurie existant depuis l'enfance.

Dans les antécédents, on note une "pyélonéphrite" à la suite de laquelle la protéinurie a toujours été constatée.

Il a été opéré pour ectopie testitulaire à l'âge de 12 ans.

Cependant, il effectue normalement son service militaire.

L'examen ne montre pas d'hypertension artérielle et n'objective qu'une atrophie testiculaire bilatérale.

Le bilan effectué a confirmé l'importante protéinurie qui atteint plus de 3 g/l (nous ne connaissons pas le chiffre de la diurèse), la créatininémie est à 17 mg/l, la clearance de la créatinine est à 65,5 ml/mn

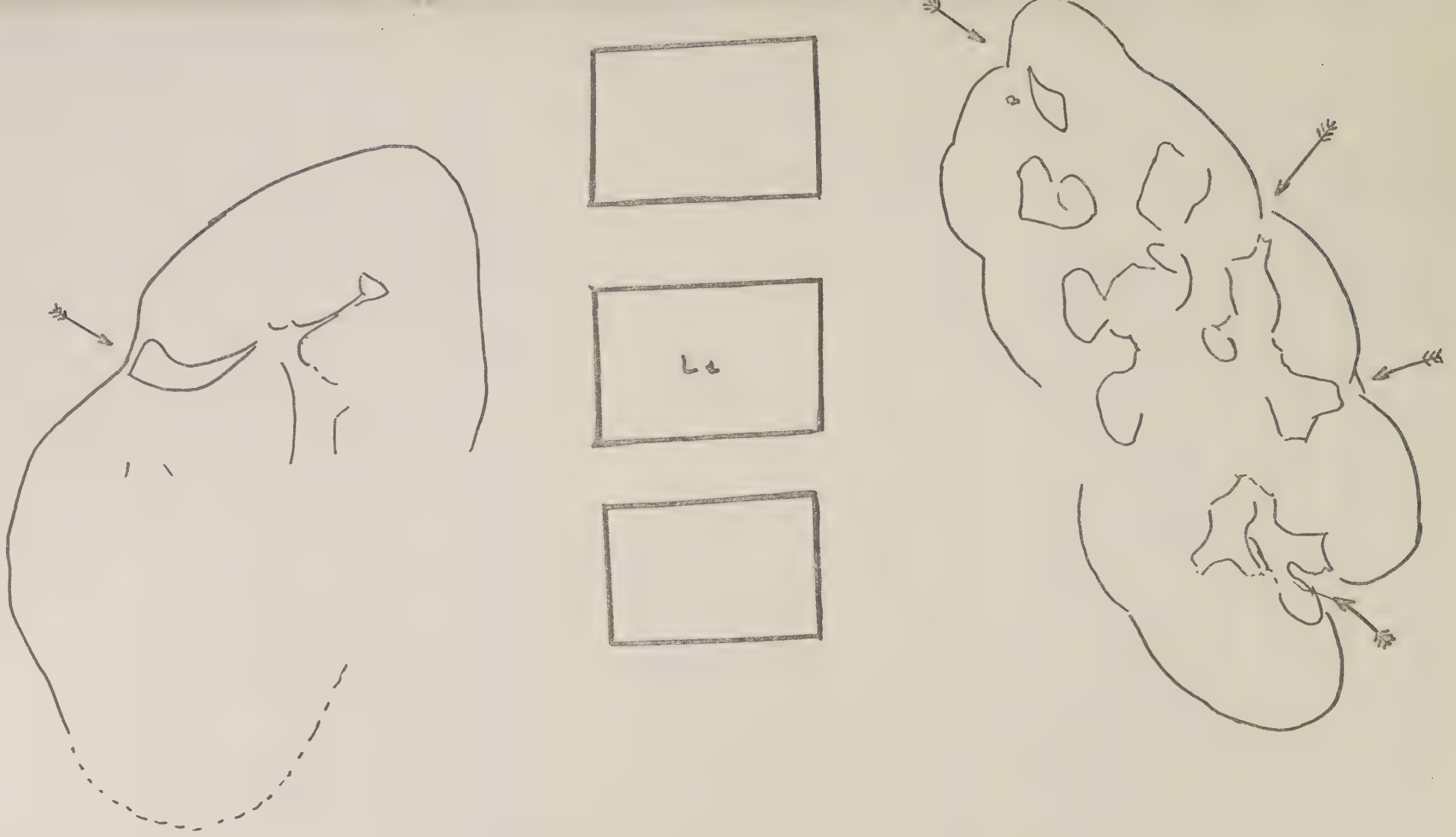



Figure n° 5 - Observation n° 10

L'atteinte apparemment unique du rein droit
est caractéristique.

de l'urée à 31 ml/mn (débit 1,60 ml/mn). Il n'est pas noté d'infection urinaire.

L'urographie intra-veineuse (figure n° 5 ) montre deux reins de taille normale, le rein gauche aux contours fortement bosselés comporte une encoche très nette aux pôles supérieur et inférieur, tandis que le rein droit n'accuse qu'une dépression pôlaire supérieure. La sécrétion bilatérale simultanée est satisfaisante, la concentration du produit de contraste est normale. Au niveau des encoches des calices à fond plat ou en boule affleurent la corticale dont l'épaisseur est inférieure à 1 cm. L'existence de calices normaux, par ailleurs, oriente le diagnostic vers une hypoplasie segmentaire bilatérale très asymétrique (cliché n° ),

L'urétro-cystographie rétrograde montre un reflux passif à gauche et actif bilatéral avec résidu post-mictionnel sans maladie du col.

Il subit une plastie anti-reflux le 12 janvier 1976.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale, très asymétrique probable, se manifestant depuis l'enfance par une protéinurie. Elle est associée à une ectopie testiculaire et un reflux vésico-urétéral. La fonction rénale est normale, aucune infection urinaire n'est notée et la tension artérielle est normale.

°
° °

OBSERVATION N° 11

Mademoiselle P.... Brigitte, 18 ans, consulte dans l'Unité de néphrologie pour protéinurie en décembre 1975.

Dans les antécédents familiaux, on note que sa mère a souffert de coliques néphrétiques (urographie intra-veineuse normale) et qu'un frère plus jeune a un syndrome polydypsique.

Une protéinurie est découverte à 9 ans au décours d'une amygdalectomie. Cette protéinurie deviendra ensuite permanente et s'accompagne

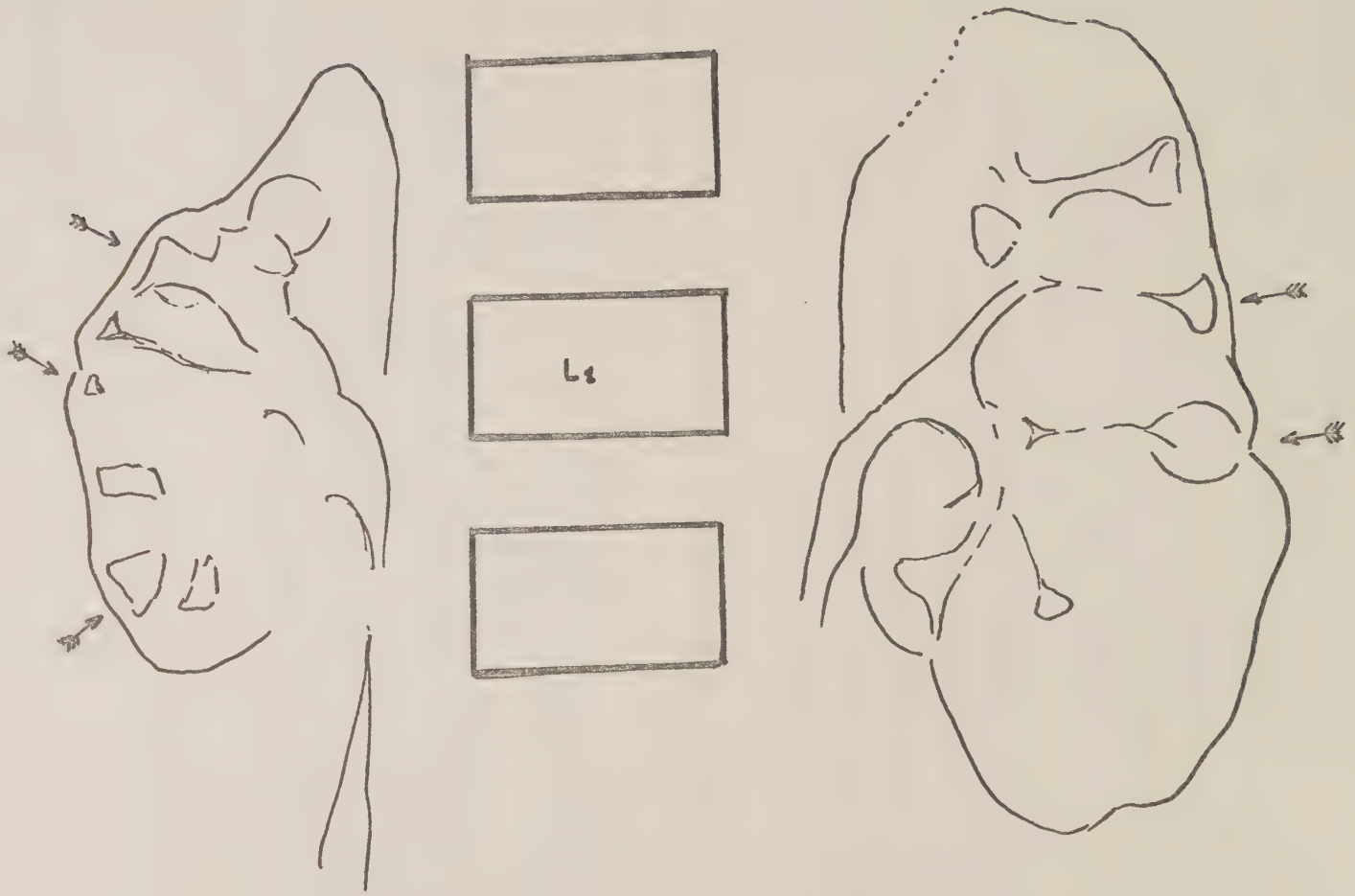



Figure n° 6 - Abservation n° 11

depuis quelques mois d'asthénie.

L'interrogatoire ne retrouve qu'un syndrome polydypsique et une somnolence ancienne.

Depuis quelques mois des céphalées frontales, une asthénie, un amaigrissement s'ajoutent aux somnolences vespérales.

Aucun signe clinique d'infection urinaire ou de reflux n'est retrouvé

L'examen est normal hormis une hypertension artérielle à 140/110 mm Hg des deux côtés. La protéinurie oscille autour de 0,30 g/24 h. Les urines sont stériles. La fonction rénale est normale, la créatinine à 12 mg/l, l'azotémie à 0,23 g/l.

L'urographie intra-veineuse est caractéristique (figure n° 6 ) : aucun retard ni différence de concentration de l'élimination, à droite un petit rein bosselé, homogène au temps néphrographique, dont les calices à fond plat affleurent la corticale dans les deux tiers inférieurs et sont normaux au pôle supérieur gauche ; les calices sont à tige fixe et désorientés.

Un reflux vésico-urétéral est visible au cours du cliché permictionnel à droite.

La cystographie le confirmera plus tard à gauche où il est actif mais cet examen a été réalisé peu après une période d'infection.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale, asymétrique probable dont la première manifestation semble être une protéinurie décelée à l'âge de 9 ans. L'hypertension artérielle complique le tableau tandis que la fonction rénale est normale et que les urines restent stériles ; un reflux vésico-urétéral y est en outre associé.

o

o o

OBSERVATION N° 12

Madame S.... Georgette, 46 ans, est adressée dans le service pour insuffisance rénale chronique le 3 juillet 1975.

Les antécédents personnels sont sans particularité jusqu'en 1948 où elle présente au cours d'une grossesse (interrompue à 6 mois) une colique néphrétique avec protéinurie. Seule une radiographie sans préparation de l'abdomen est alors pratiquée : elle n'objective pas de calcul radio-opaque.

Dès 1957, des troubles digestifs sont notés. Leur exploration radiologique est négative. L'azotémie est alors à 0,60 g/l et la protéinurie à 0,20/0,40 g/l. Une infection urinaire chronique est observée. Dès lors, la malade demeurera sous antibiotiques et antiseptiques urinaires de façon presque constante.

En 1960, sa quatrième grossesse abouti à une fausse-couche, une cinquième est interrompue en raison d'une insuffisance rénale marquée (tension artérielle 200 mm Hg de maxima, azotémie 2,15 g/l).

En 1968, une hypoplaquettose et une anémie nécessitent l'hospitalisation en milieu néphrologique (où l'exploration est complétée par une urographie intra-veineuse et un médullogramme. Ce dernier est normal tandis que l'urographie intra-veineuse montre un petit rein gauche(£) et un reflux certain à gauche, probablement bilatéral. Dès lors, elle subira un grand nombre de transfusions et son état rénal s'aggrave progressivement.

Depuis juillet 1974, aucune transfusion n'est pratiquée. Une dernière (?) infection urinaire importante est alors traitée. Elle est suivie régulièrement et traitée par le régime.

En juin 1975, l'azotémie s'élève jusqu'à 3,60 g/l.

A l'entrée, l'examen est normal, la tension artérielle à 150/80 mm Hg On ne note qu'un souffle anémique et de nombreuses ecchymoses, la créatinine plasmatique est à 160 mg/l, l'azotémie à ,60 g/l, la clearance à la créatinine à 4 ml/mn.

Une charge sodée alors entreprise ramène l'azotémie à 1,60 g/l, la créatinine à 100 mg/l, la clearance à la créatinine reste vers 5 ml/mn.

L'état hématologique (2 700 000 de globules rouges, 4 500 globules blancs et 38 000 plaquettes) est en partie dû à un hypersplénisme objectivé très nettement par l'étude de la captation splénique.

En août 1975, elle fait un épisode de surcharge hydrosodée aiguë

(£) Figure n° 7

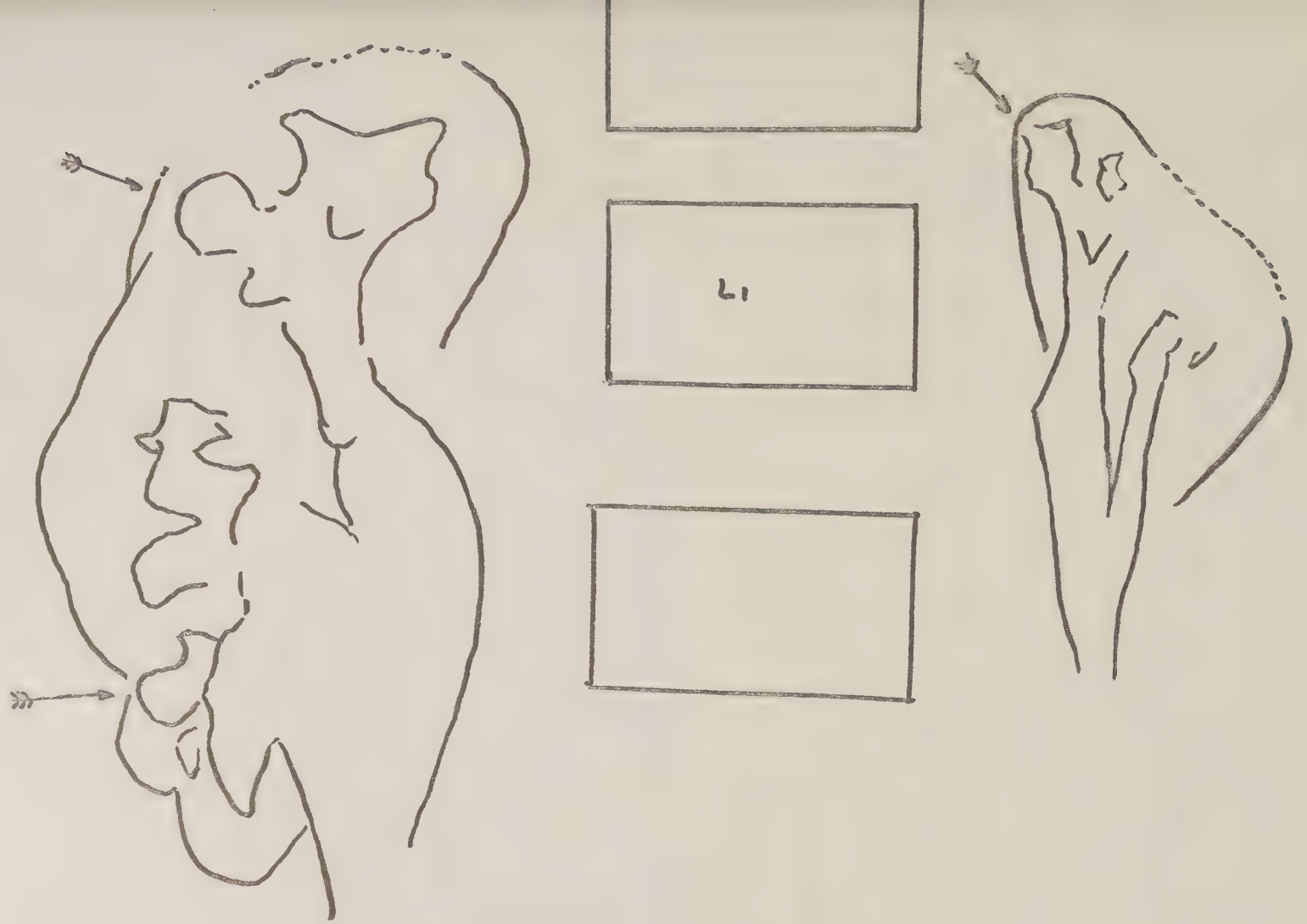



Figure n° 7 - Observation n° 12

(poids 74 kg. (+10 kg.), tension artérielle 210/100 mm Hg, épanchement pleural bilatéral).

Elle revient rapidement à son état antérieur par le traitement diurétique.

Elle subit une splénectomie le 13 octobre 1975 (une malposition cardio-tubérositaire est traitée dans le même temps). L'efficacité de ce geste est remarquable, le chiffre des plaquettes atteignant 330 000/mm3 L'anémie persiste et s'aggrave (1 800 000 globules rouges).

Elle est prise sur un programme d'hémodialyse-transplantation en prévision de léquelle une néphro-urétérectomie ailatérale est prévue. Celle-ci sera pratiquée le 13 janvier 1976.

L'examen anatomo-pathologique a permis de faire les constatations suivantes :

- Examen anatomo-pathologique, coupe n° HB 1020, Dr E. JUSTRABO - Laboratoire d'anatomie pathologique - C.H.R. DIJON - Professeur R. MICHIELS -

- Examen macroscopique :

Les prélèvements adressés au Laboratoire comprennent :

- un rein gauche de 50 g, mesurant 8 x 4 x 3 cm prolongé par un uretère de 28 cm de long.

L'ouverture de ce rein atrophique montre la présence d'une corticale très amincie dont les cavités pyélocalicielles supérieures apparaissent dilatées. La médullaire est également atrophique. Le bassinet est nettement dilaté. Il se prolonge par un uretère dont la parii est épaissie.

- un rein droit de 90 g, mesurant 10 x 6 x 4 cm prolongé par un uretère de 18 cm de long. La surface apparait bosselée et granitée.

A la coupe, le pôle supérieur possède également des cavités pyélocalicielles nettement dilatées. Cette ectasie apparait diffuse.

A noter la présence dans l'uretère de calculs. Sa muqueuse est par ailleurs hémorragique.

- Examen microscopique :

I - Rein gauche :

Le rein est remanié par une hypoplasie segmentaire aglomérulaire. Plusieurs de ses lobules sont totalement démunis de glomérules ou ne comporte que quelques pains à cacheter glomérulaires. Dans ces territoires les tubes subissent une défifférenciation pseudo-thyroïdienne majeure. Ils sont entourés par un interstitium sclérosé et infiltré d'éléments lympho-histiocytaires. De plus, ils sont irrigués par des artérioles partiellement oblitérées par une endartérite sténosante. Les lobules situés au contact de ces territoires altérés possèdent des tubes parfois hypertrophiés et un interstitium souvent infiltré par de larges coulées d'éléments lympho-histiocytaires.

II - Bassinet et uretère :

Les voies excrétrices sont le siège de remaniements inflammatoires chroniques communs.

Ils sont tapissés par un épithélium paramalpighien hyperplasique. Le chorion sous-jacent sclérosé est infiltré par d'assez nombreux lymphocytes parfois groupés en follicules. Quant à la musculeuse, elle est amincie par une sclérose extensive.

III - Rein droit :

Il est également atteint d'hypoplasie segmentaire aglomérulaire. Les zones lésées ont une morphologie identique à celle des lobules aglomérulaires du rein contro-latéral.

IV - Uretère droit :

Il est le siège d'une urétérite chronique de type commun avec fibrose de chorion muqueux et de la musculeuse.

En résumé : il s'agit d'une hypoplasie segmentaire rénale bilatérale soupçonnée à la radiographie et confirmée histologiquement, ayant abouti en près de 20 ans à une insuffisance rénale terminale par le biais de l'infection ascendante sans hypertension artérielle en dehors de poussées d'insuffisance rénale.

o

o o

# C H A P I T R E  2

## ETUDE SYNTHETIQUE

Nous avons séparé en deux groupes nos observations :

- le groupe I réunit celles où la certitude de diagnostic est apportée par l'examen des pièces de néphrectomie ;

- le groupe II est constitué d'observations dont le diagnostic n'a été porté qu'après avoir répondu aux exigences suivantes :

- 1) toutes ont un aspect radiologique évocateur. Nous avons éliminé celles où ces aspects n'étaient pas observés : encoche nette des contours avec en regard un calice affleurant la corticale à moins d'1 cm, existence de calices normaux sur le même rein, enfin, si aucun autre élément clinique n'était présent, élimination simultanée sans différence d'opacité du produit de contraste et constance des images dans le temps.

- 2) l'hypertension artérielle, surtout chez des sujets jeunes, nous a paru suffisante pour suspecterle diagnostic.

- 3) l'absence d'antécédent ancien d'infection urinaire chronique, si l'hypertension faisait défaut, malgré la difficulté d'une telle affirmation, nous a paru convaincante.

- 4) en présence d'infection chronique (1 cas), la comparaison de l'évolution des deux reins dans la même situation nous a paru assez suggestive.

Ce choix, volontairement restrictif, destiné à éliminer une néphrite interstitielle chronique où une atrophie par reflux, peut apporter une déformation dans les fréquences exprimées.

1 - <u>Circonstances étiologiques</u> :

a) Fréquence : à l'exception des observations n° 1 et 2, nos cas d'hypoplasie segmentaire rénale ont été recueillis sur une période de 2 ans.

b) Age : l'âge moyen de découverte est de 25,8 ans. L'étude de l'âge au premier symptôme certainement attribuable à l'hypoplasie segmentaire

rénale est plus significative.: 15 ans, $\sigma$ : 8,3 ans.

La moyenne des deux groupes est comparable (tableau n°III)

c) Sexe : nous rencontrons 10 femmes pour 2 hommes. Ce chiffre est comparable à celui relevé dans la littérature, du moins dans les études cliniques, il confirme la prédominance féminine incontestable. Dans chaque groupe, la proportion est identique.

2 - Formes anatomiques :

L'étendue de l'atteinte a été jugée par l'examen anatomique 6 fois et 6 fois radiologiquement. Dans les deux groupes, nous retrouvons 5 hypoplasies segmentaires rénales bilatérales soit au toutal 83 % des cas.

Une forme unilatérale correspond à un rénicule de rein double, l'autre à un très petit rein (figure n° 4 ).

On note une asymétrie nette dans trois observations n° 2 , n° 10, n°4 ;l'atteinte est plus partagée dans les autres observations qui correspondent aux cas les plus graves.

Là, encore, les deux groupes sont homogènes.

3 - Clinique :

a) Circonstances de découverte : l'hypertension artérielle a permis d'aboutir au diagnostic 2 fois, la protéinurie pure ou associée à l'infection ou l'insuffisance rénale 7 fois, l'infection urinaire 4 fois, l'insuffisance rénale 3 fois .

La répartition des deux groupes diffère un peu :

- hypertension artérielle : -groupe I : 0 ; -groupe II : 2 ;
- protéinurie : -groupe I : 3 ; -groupe II : 4
- insuffisance rénale : -groupe I : 3 ; -groupe II : 0

b) La protéinurie : elle est retrouvée 9 fois soit 75 % das cas. Elle est absente dans 2 cas (observations n° 8 , n° 1 ) où la bilatéralité ne fait aucun doute. Ces observations appartiennent au groupe II. Elle n'est pas toujours liée à l'infection comme le montrent les observations n° 10 et n°11 où l'infection est absente. Elle est inférieure au gramme par 24 h dans 7 cas. La "maladie gravidique" est retrouvée au cours des

grossesses de 5 des 6 femmes ayant été enceintes, sous la forme de protéinurie pure trois fois, avec hypertension artérielle une fois et insuffisance rénale une fois. Elle a été atypique trois fois et a donc été la circonstance de découverte, mais deux fois la néphropathie est restée purement gravidique.

c) L'hypertension artérielle : elle est présente au cours de l'histoire clinique dans 7 cas sur 12 ; mais dans les trois cas d'insuffisance rénale chronique elle n'est liée qu'aux poussées d'insuffisance rénale qu'elle ne précède jamais, le rattachement de telles hypertensions artérielles à l'hypoplasie segmentaire rénale est bien incertain.

Elle peut, avec certitude, être rattachée à l'hypoplasie segmentaire rénale dans les observations n° 1, n° 8, n° 11 du groupe II et n° 3 du groupe I, soit 33 % au total.

La dissymétrie frappante des deux groupes est due pour une part aux exigences cliniques du groupe II.

- l'âge de découverte est de 34, 17, 14 et 13 ans environ
- aucun des deux hommes de la série n'est hypertendu.

L'hypertension maligne est rencontrée deux fois, une fois d'emblée à début brutal; elle est sévère une fois, une fois modérée. Les formes les plus graves correspondent à des hypoplasies bilatérales symétriques.

d) L'infection urinaire : nous avons considéré comme infection urinaire toute bactériurie supérieure à $10^4$ germes par ml pour les germes non spécifiques. La disparition a été recherchée par l'examen du culot urinaire qui pêche par défaut comme le montrent toutes les études, mais jamais par excès, et par le compte d'Addis, plus précis.

L'infection a débuté la scène clinique quatre fois : 2 fois dans le groupe I et 2 fois dans le groupe II.

Elle est retrouvée 9 fois sur 12, soit 75 % des cas mais il n'est guère possible d'en préciser le niveau et sa présence est de valeur inégale:

- 1) dans les observations n°2 , n° 8 et n°11 il s'agit de bactériuries épisodiques ou facilement curables (goupe I : 0 ; groupe II : 3).
- 2) dans les observations n°2 , n° 3 , n°9 et n°12 elle est chronique ou récidivante (goupe I : 3 ; groupe II : 2).

- 3) l'observation n° 7 concerne un garçon mal surveillé. Il est donc difficile d'attribuer l'infection urinaire à la diffusion hématogène du panaris.

Elle est la cause probable de l'insuffisance rénale chronique terminale de deux cas : des observations n° 3 et n° 12 ; dans le cas n° 7 il n'est pas possible de conclure et elle n'a jamais été retrouvée dans le dernier cas d'insuffisance rénale terminale.(n° 6)

La répartition par groupe est encore assez homogène compte-tenu des critères exigés. Ceci est un élément de plus pour considérer que la fréquence de l'hypoplasie segmentaire rénale est sous-estimée.

e) L'insuffisance rénale : elle est présente 5 fois sur 12 (40 %), elle est chronique terminale dans 4 cas (33 %).

Elle touche 4 femmes pour 1 homme.

L'âge moyen est de 27 ans (16,17, 18, 37, 47).

La durée d'évolution à partir des premiers signes est très variable de 4 à 15 ans.

Toutes s'accompagnent de reflux vésico-urétéral.

L'étude de la génèse montre que :

- la légère amélioration de l'insuffisance rénale dans l'observation n° peut faire penser qu'elle est, en partie, due à l'hypertension artérielle maligne. La longue durée de l'infection urinaire avec reflux vésicourétéral peut faire attribuer à celle-ci la destruction des reins dans les observations n°3 et n°12 . Dans l'observation n° 7 il est plus difficile de conclure : si l'hypertension artérielle est hors de cause car elle apparait seulement au stade terminal, il est impossible d'affirmer l'absence d'infection urinaire en raison d'une surveillance insuffisante due à la famille. La dernière observation est particulière : l'hypertension artérielle n'est qu'un signe très tardif d'insuffisance rénale, l'absence d'infection est très probable ; aucune des causesinvoquées dans la littérature ne permet une explication de cette évolution.(observation n° 6)

f) Le reflux vésico-urétéral : il a été recherché systématiquement par cystographie. Sa fréquence est remarquable 11 fois sur 12 cas (91 %) ou 18 reflux sur 22 reins atteints (82 %).

Sa signification est différente selon les observations : il est secondaire à l'infection de façon certaine dans l'observation n° 2 et probable dans l'observation n° 4 ; il est probablement primaire dans les observations n° 3, n° 7, n° 5.

L'infection lui est associée certainement 8 fois. Elle n'est absente de façon certaine que 2 fois. L'infection chronique dans 4 cas certainement et un cas possible. Trois de ces sujets ont une insuffisance rénale chronique terminale.

Un tableau (n°IV) résume les données du reflux dans toutes les observations.

g) Les associations malformatives et anomalies des voies urinaires, sauf reflux :

- une bifidité urétérale avec abouchement vaginal ectopique simulant l'énurésie correspond à l'hypoplasie segmentaire d'un rein double est retrouvée dans l'observation n° 6

- un kyste rénal simple et un adénome toxique thyroïdien s'associent dans l'observation n° 1

- l'ectopie testiculaire: observation n° 10

- une grosse vessie sans maladie du col est retrouvée 2 fois dont une associée à un méga-uretère (observations n° 3, 7)

- notre cas familial (observations n° 6 et n° 9 ) est à rapprocher de celui de NOUAILLE (42), il demande, également, confirmation. L'étude génétique a été faite, le résultat est négatif.

- un hypersplénisme et malposition cardio-tubérositaire. (observation n° 12)

4 - Radiologie :

Nous nous bornerons à reproduire à l'échelle 1 sous forme de croquis l'image des reins des observations n° 1 , n° 3 , n° 8 , n° 9 , n° 10 , n° 12 et les photographies des n°

5 - Résumé :

Nous avons résumé sous forme de tableau nos observations :

- tableau n° II , résumé clinique.

L'originalité de ces observations peut se condenser ainsi :

- 4 cas d'insuffisance rénale chronique terminale binéphrectomisés
- la grande fréquence du reflux vésico-urétéral (91 %)
- la rareté relative de l'hypertension artérielle (33 %)

°

° °

| N° | NOM | AGE A - B | CIRC. DEC. A - B | PROT | HTA | INFECTION | INSUFFISANCE RENALE Cr. - Clearance | RVU | ETENDUE DES LESIONS | EVOLUTION |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 2 | AL | 19 - 19 | Prot. IU | + | 0 | récidivante | 12,5 mg/l- normales | + | Bilat. Asym. | Disparition du reflux en 3 mois |
| 7 | BD | 6 - 16 | Prot. IR | + | à la fin | chronique? | IR terminale | + | Bilat. Sym. | IR chronique terminale |
| 9 | BE | 16 - 37 | Prot. IU | + | 0 | chronique | 10 mg/l - normales | + | Unilatérale | Cure anti-reflux très récente |
| 4 | BM | 24 - 24 | Prot. IU | + | 0 | chronique | normales | + | Bilat. Asym. | Néphrectomie D - Diminution du reflux G. |
| 8 | CI | 14 - 14 | HTA | 0 | Maligne | episodique | 20 mg/l - 11 ml/mn | + | Bilat. Sym. | IR nette. - HTA contrôlée |
| 5 | LC | 6?- 10,5 | Enurésie | 0 | 0 | 0 | 6,5 mg/l- normales | + | Unilatérale | Très favorable |
| 1 | MY | 36 - 44 | HTA | 0 | + + | chronique | 18 mg/l - normales | 0 | Bilat. Sym. | Favorable. HTA contrôlée |
| 11 | PB | 9 - 14 | Prot. HTA | + | + | épisodique | 12 mg/l -azotémie: 0,23 g/l | + | Bilat. ± Sym. | Favorable |
| 3 | PR | 11 - 18 | Prot. IU | + | + | chronique | 100 mg/l | + | Bilat. Sym. | Cure de reflux à D.en 1967 I.R. chronique terminale |
| 6 | RB | 10 - 37 | IR | 0 | à la fin | 0 | IR terminale | + | Bilat. Sym. | IR chronique terminale |
| 10 | RG | 10?- 27 | Prot. | + + | 0 | 0? | 17 mg/l - Normales | + | Bilat. Asym. | Opération récente du reflux |
| 12 | SG | 20?- 47 | CN? IR | + | avec l'IR | chronique | 160 mg/l- 4 ml/mn | + | Bilat. ± Sym. | IR chronique terminale |

TABLEAU N° II : RESUME CLINIQUE DE NOS OBSERVATIONS

A: premier signe d'orientation - B : au moment du diagnostic

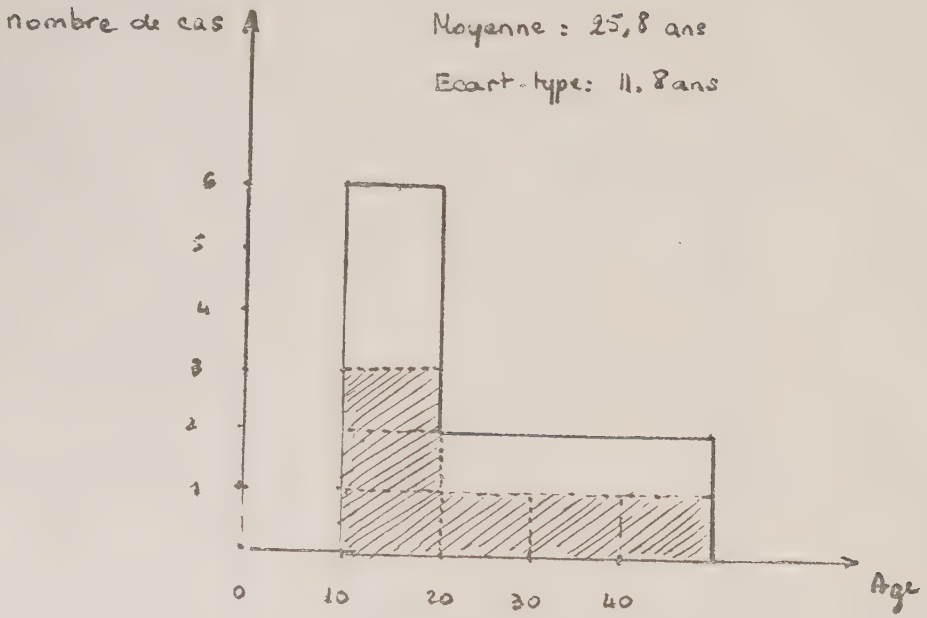
CIRC. DEC. : circonstances de découverte

PROT. : protéinurie - HTA : hypertension artérielle - Cr : créatinine - RVU : reflux vésico-urétéral

Bilat. : bilatérale - Sym. Asym. : symétrique, asymétrique

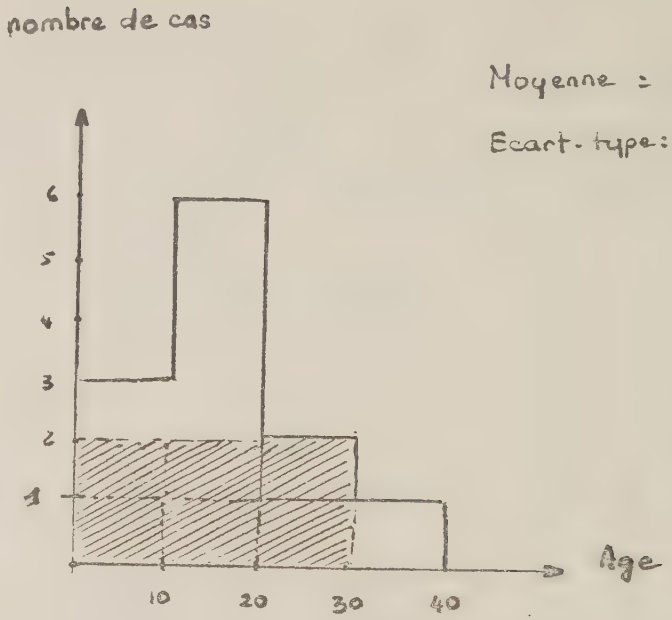
IR : Insuffisance rénale - IU : infection urinaire - CN : colique néphrétique

III. AGE DE DECOUVERTE.




III. bis

AGE AU PREMIER SIGNE D'ORIENTATION




## TABLEAU n° III :

AGE DE DECOUVERTE -

AGE AU PREMIER SIGNE D'ORIENTATION

Cas appartenant au groupe II

Cas appartenant au groupe I

| N° | NOM | AD | SEXE | HSA | REFLUX | | | | | ETAT DES VOIES URINAIRES | I.U.C. ou I.U.R. | ASSOCIATIONS REMARQUES |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | COTE | ACTIF | PASSIF | TOTAL | PARTIEL | | | |
| 2 | AL | 19 | F | D G | G | | G | G | | Normales | + | Reflux secondaire |
| 7 | BD | 16 | M | D G | D G | ? | ? | D | ? | Méga-uretère, mégavessie sans maladie du col | +? | |
| 9 | BE | 37 | F | G | D G | | DG | D G | | Normales | + | Soeur de RB n° 6 |
| 4 | BM | 24 | F | D G | D G | (puis G) | DG | D G | (puis G) | Normales | + | |
| 8 | CI | 14 | F | D G | D G | | | G | D | Méga-vessie sans maladie du col | 0 | |
| 5 | LC | 10 | F | G | G | | G | G | | Bifidité urétérale Abouchement vaginal | 0 | Rénicule de rein double |
| 1 | MY | 44 | F | D G | | | | | | | + | Kyste rénal bénin Adénome toxique |
| 11 | PB | 14 | F | D G | D | G | DG | D | G | Normales | 0 | Reflux alternant |
| 3 | PR | 18 | F | D G | DG | G | D | D | G | Légèrement dilatées Mégatrigone | ++ | Mégatrigone |
| 6 | RB | 37 | F | D G | DG | | DG | DG | | Légèrement dilatées | 0 | Soeur de BE n° 9 |
| 10 | RG | 27 | M | D G | DG | DG | G | DG? | | Légèrement dilatées | 0 | Ectopie testiculaire |
| 12 | SG | 47 | F | D G | DG | | | D | DG | Légèrement dilatées | ++ | Hypersplénisme Malposition cardio tubérositaire |

Tableau n° IV : REFLUX VESICO-URETERAUX

AD : âge de découverte

D : Droit - G : Gauche

I.U.C. ou I.U.R. : infection urinaire chronique ou récidivante

# - D I S C U S S I O N -

Nous nous bornerons à discuter les points qui nous ont semblé nouveaux dans notre étude et ceux qui pourraient contribuer à éclairer certaines données de la littérature.

°
° °

# DISCUSSION

## I - FREQUENCE

Alors que le nombre de cas rapportés dans la littérature, principalement depuis 1962, est de 200 environ et que la plus grande série publiée en mentionne 119 cas en 12 ans, nous sommes frappé d'avoir réuni 10 observations nouvelles en 2 ans.

Ceci suggère que la fréquence réelle est nettement sous-estimée, d'ailleurs BATZENSCHLAGER l'estime à 3,2 °/₀₀!

La méconnaissance et, même la contestation de son identité, essentiellement dans la littérature anglo-saxonne, la confusion fréquente avec la néphrite interstitielle chronique en raison des difficultés diagnostiques expliquent une part des défaillances. En outre, les formes asymptomatiques ne sont pas rares, elles correspondent le plus souvent à des formes unilatérales de l'homme.

## II - SEXE

La prédominance féminine plus nette dans les études cliniques se retrouve dans notre série. L'explication en est, peut-être, la fréquence plus grande de l'infection urinaire chez la femme et la surveillance clinique au cours de la grossesse.

## III - ETENDUE DES LESIONS

Nous avons vu que l'hypoplasie segmentaire rénale a été isolée du cadre des petits reins unilatéraux. BATZENSCHLAGER considère encore cette affection comme essentiellement unilatérale (84 %).

Les séries de cas cliniques et la notre, en particulier,(84 % de formes bilatérales), ont des proportions différentes.

L'explication, en ce qui concerne notre série, pourrait se trouver dans le mode de recrutement : nous recueillons 4 de celles-ci parmi les insuffisances rénales chroniques au stade terminal. La binéphrectomie étant pratiquée systématiquement sur les reins infectés en prévision de la transplantation. Le diagnostic n'a été évoqué qu'une fois et aurait pu l'être une

autre fois.

C'est encore la difficulté du diagnostic et la confusion avec la néphrite interstitielle chronique qui permettent d'expliquer les différences. Nous avons pu pêcher par défaut, soit que le diagnostic n'ait pas été évoqué, soit que, évoqué, il n'ait pas été retenu pour cette étude, les preuves n'étant pas suffisantes. En effet, la néphrectomie est rarement indiquée pour les petits reins unilatéraux dans le service.

## IV - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

### A - L'hypertension artérielle :

D'abord considérée comme une constante, il apparait que l'hypertension artérielle au cours de l'hypoplasie segmentaire rénale est nettement sur-estimée (10). Nous prendrons comme exemple la série de BATZENSCHLAGER qui comporte 53 % d'hypertendus dans les cas autopsiques et dans la série xes néphrectomisés 47 %, au total, un peu moins d'un cas sur deux si on tient compte des formes atteignant le rénicule d'un rein double qu'il n'y a pas lieu d'écarter.

Dans notre série, l'hypertension artérielle s'est manifestée d'une façon brutale et sévère trois fois sur quatre cas. Elle touche 2 adolescentes, une adulte jeune et une adulte. Donc, 66 %, soit 8 malades, ne sont pas hypertendus ou n'ont présenté d'hypertension artérielle qu'en rapport direct avec une insuffisance rénale chronique et seulement au stade terminal (observations n° 6 , n° 7 , n° 12 ). Même, certaines formes bilatérales symétriques (observations n° 6 , n° 7 , n° 12 ) ou asymétriques (observation n° 10 ) n'ont pas d'hypertension artérielle.

La plus grande fréquence de la série de ROYER et collaborateurs provient peut-être du fait que la mode principal de recrutement de l'hypoplasie segmentaire rénale est l'hypertension artérielle chez l'enfant.

### B - La protéinurie :

Une seule remarque : ROYER et collaborateurs ont remarqué la constance de la protéinurie dans les formes bilatérales, ce fait est infirmé par nos observations n° 1, n° 6, n° 8.

C - L'infection urinaire :

Dans la littérature elle semble assez rare, nous la retrouvons plus souvent ; en effet, 10 fois sur 12 elle est objectivée par une bactériurie. Cependant, toutes les formes sont observées depuis la simple bactériurie épisodique jusqu'à la destruction complète du rein. Nous notons, également, qu'une forme bilatérale symétrique d'hypoplasie segmentaire rénale a pu évoluer vers l'insuffisance rénale chronique sans laisser de trace clinique d'infection.

V - ASSOCIATION REFLUX VESICO-URETERAL - HYPOPLASIE SEGMENTAIRE RENALE

Le reflux vésico-urétéral dans la littérature est présent dans un cas sur trois environ (tableau n° IV)

Dans notre série, une seule observation sur 12 ne mentionne pas de reflux. Il s'agit de reflux probablement secondaire dans 2 cas, il est donc essentiellement primaire. Nous rappelons que sur 22 reins atteints d'hypoplasie segmentaire rénale 18 ont un reflux dans leur uretère.

BRUZIERE et GRUNER (15) rappellent que le rein dysplasique est atteint de reflux dans 80 à 90 % des cas. La fréquence du reflux est connue chez l'enfant et il est admis que nombre d'entre eux régressent avec la croissance : nos cas comportent cependant 6 adultes et 4 adolescents, la seule enfant a une malformation urétérale. La fréquence du reflux dans nos observations ne s'explique pas.

Le reflux vésico-urétéral se complique d'infection urinaire chronique ou complique l'infection 5 fois sur 12 de façon certaine et une fois probablement. 3 fois cette situation est retrouvée avec l'infuffisance rénale chronique terminale. On connait la sensibilité de rein hypoplasique à l'infection et, d'autre part, le rôle du reflux qui, s'il ne rend pas plus fréquente celle-ci, rend cependant le rein encore plus sensible. Compte tenu des réserves faites par la majorité des auteurs et des études expérimentales, sur la résistance à la progression de l'infection par voie ascendante d'un uretère fin et tonique, il semble que le reflux soit une grande source d'infection de ces reins.

L'étude détaillée des uretères et des reins examinés anatomiquement en relation avec la clinique nous amène aux constatations suivantes :

- 1) un rein, rénicule de rein double, est soumis depuis la naissance (10 ans) à une contre pression uninaire en raison de l'abouchement ectopique de l'uretère, sans trace d'infection. Il sécrète à l'urographie intra-veineuse dans de bons délais ; l'uretère est atteinte d'urétérite mais le rein n'a pas d'autre lésion que l'hypoplasie segmentaire rénale.

- 2) un autre rein (fonctionnellement normal eut égard à sa taille et à la présence d'hypoplasie segmentaire rénale) n'est pas remanié par des lésions inflammatoires malgré le reflux et l'infection chronique (probablement responsable de celui-ci)

- 3) une binéphrectomie a été nécessaire dans quatre cas. L'étude des 8 reins a montré qu'ils étaient détruits par des lésions de néphrite interstielle chronique. Dans deux cas,(4 reins) le reflux et l'infection chronique étaient certains. La correction du reflux sur un rein n'a pas modifié l'évolution symétrique en 10 ans environ, dans l'autre cas, une évolution de 20 ans a été nécessaire pour aboutir au même résultat. Dans un autre cas, l'infection chronique est difficile à infirmer ou à affirmer; néanmoins, le méga-uretère associé au reflux a été une circonstance aggravante, l'évolution est certainement supérieure à 10 ans. Dans le dernier cas, l'infection est absente et la modestie de la dilatation urétérale fait rejeter le rôle du reflux dans la destruction de ces reins.

L'étude clinique des observations du groupe II nous apporte également des renseignements :

- 1) l'observation de deux reins soumis à un reflux vésico-urétéral passif total avec des voies urinaires légèrement dilatées et en présence d'infection urinaire chronique montre que la fonction rénale est bonne et que le très petit rein a une fixation normale de l'Hippuran.

- 2) la disparition du reflux avec le traitement anti-infectieux prouve qu'il est secondaire dans l'observation n° 2

Le reflux ne joue donc qu'un rôle modeste dans la destruction du rein hypoplasique, ce rôle est essentiellement le fait de reflux vésico-urétéraux infectés depuis longtemps ou se produisant dans des voies urinaires atones et fortement dilatées.

## VI - INSUFFISANCE RENALE CHRONIQUE ET HYPOPLASIE SEGMENTAIRE RENALE :

La fréquence de l'insuffisance rénale chronique terminale parait rare dans la littérature, environ 15 % dans les séries non uniquement centrées sur l'hypertension artérielle.

Une seule forme unilatérale et toutes les formes bilatérales meurent avant 50 ans (10 %).

Dans notre série, 5 cas, soit 40 %, ont une fonction rénale très diminuée ; l'insuffisance rénale est terminale dans 4 cas.

Cette fréquence, supérieure à celle de la littérature, est peut-être due au recrutement du service : insuffisants rénaux subissant une néphrectomie systématique préparatoire à la greffe. Alors, la fréquence de la maladie serait d'autant plus sous-estimée !

Il semble plutôt que l'hypoplasie segmentaire rénale évolue assez souvent vers l'insuffisance rénale chronique mais il est probable que de nombreux cas ont été considérés comme des atrophies par reflux d'autant que le reflux y est associé fréquemment (100 % dans notre série) : en effet, KUSS et BOCCON-GIBOD ont montré que cette atrophie était si rare qu'on pouvait parler de mythe à son sujet (31) chez l'adulte.

La pathogénie de l'insuffisance rénale chronique est difficile à déduire. La néphro-angiosclérose n'est jamais retrouvée dans nos cas. En revanche, la néphrite interstitielle chronique y est toujours associée. Certains auteurs ont considéré que l'infection se faisait par voie hématogène, nos constatations semblent donner au reflux un rôle prépondérant. Cependant, il existe des néphrites interstitielles chroniques sans reflux (42). La correction du reflux peut-elle empêcher l'évolution ? Le petit nombre de cas ou la trop courte évolution ne nous permettent pas de conclure :

- P.R. (observation n° 3) a été opérée d'un seul côté malgré celà, le rein a été détruit en moins de 10 ans

- 2 autres cas ne sont pas rapportés, faute de répondre aux critères énoncés, mais dont le diagnostic est probable :

- C... Odile, 15 ans, a été opérée à 3 ans d'un reflux bilatéral avec maladie du col. Elle n'est plus infectée par la suite. Elle arrive cependant

au stade terminale d'une insuffisance rénale.chronique.

- M... Jean Marc, 19 ans, opéré à l'âge de 15 ans d'un reflux bilatéral avec maladie du col. Il n'est plus infecté par la suite. Cependant, il a dû être pris sur un programme d'hémodialyse-transplantation.

Il semblerait donc que, compte tenu du petit nombre de cas, le reflux ne soit pas seul en cause. En particulier, ne peut-on pas se demander si ces reins hypoplasiques n'ont pas une évolution spontanée vers la sclérose, éventuellement accélérée par l'infection? Il est impossible de répondre à cette question de façon précise actuellement.

## VII - PROBLEMES DU DIAGNOSTIC DE L'HYPOPLASIE SEGEMENTAIRE RENALE

Nous avons vu que le diagnostic positif pêche certainement par défaut : un exemple typique est celui de notre observation n° 3 qui a été publiée dans un travail (14) sous le diagnostic de néphrite interstitielle, l'auteur connaissait l'hypoplasie segmentaire rénale, il n'a pu l'affirmer.

La différence entre la fréquence dans les recherches systématiques et dans les études cliniques le montre clairement.

Les raisons sont multiples : on attribue facilement une "atrophie" rénale au reflux quand celui-ci est constaté. En l'absence de reflux le diagnostic de néphrite interstitielle chronique est le plus souvent évoqué. La littérature anglo-saxonne en est l'exemple le plus frappant. Le diagnostic peut être égaré par la biopsie.

Le diagnostic peut être très évocateur :

-1) hypertension artérielle du sujet jeune ou surtout de l'enfant où l'hypoplasie segmentaire rénale est en cause dans la moitié des cas ;

-2) à l'urographie intra-veineuse un petit rein aux contours bosselés où des calices affleurent la corticale à moins d'un centimètre, face aux encoches des contours ; la présence da calices normaux par ailleurs avec concentration et délai d'élimination normaux, la situation juxta-vertébrale du rein (VEXLER (58)) sont des appoints de choix.

-3) l'artériographie dessine une artère grêle mais de calibre régulier dès l'origine, en rapport avec la taille du rein, au temps néphrographique, les plages homogènes sont nettement séparées par des bandes avasculaires isolant

parfois un pôle.

Mais, malgré celà, la vérification anatomique soigneuse de deux cas (avec reflux vésico-urétéral) n'a pas mis en évidence l'hypoplasie segmentaire rénale. évoquée.

En présence d'infection urinaire avec la preuve ou la forte probabilité de l'atteinte infectieuse du rein, la conclusion est particulièrement délicate.

Le diagnostic n'est affirmé que par l'examen anatomique :

-1) la fonction-biopsie est formellement contre-indiquée en raison de la petite taille et, parfois, de l'hypertension artérielle (44)

-2) la biopsie chirurgicale ne doit pas être faite à l'aveugle et doit enlever un large lambeau pour atteindre le segment hypoplasique au fond de son encoche. Elle peut renseigner sur l'état du rein opposé mais, elle n'a à notre sens qu'un intérêt très limité.

-3) l'examen de pièce de néphrectomie n'est idéal que si le rein examiné subit des coupes longitudinales sériées qui, seules, permettent de mettre en évidence certains segments.

VIII - PROBLEMES THERAPEUTIQUES

a) Les formes bilatérales symétriques, sans reflux sont à surveiller attentivement pour traiter à temps l'hypertension artérielle ou l'infection urinaire. La surveillance de la fonction rénale est à faire au moins tous les six mois par dosage de la créatinine plasmatique.

b) Les formes unilatérales avec hypertension artérielle peuvent bénéficier de la néphrectomie de même que certaines formes bilatérales très asymétriques. Il semble que des réserves soit à faire en ce qui concerne les néphrectomies pôlaires ou partielles : le souci légitime de préserver un parenchyme fonctionnel doit reposer sur la certitude d'enlever la totalité des zones hypoplasiques, dans le doute il semble que la néphrectomie totale soit indiquée.

Il faut s'assurer de l'origine rénale de l'hypertension artérielle par une urographie intraveineuse avec lavage ; mais le seul examen utile est le dosage de la rénine dans les veines rénales (54).

L'échec, cependant, est assez fréquent par la néphrectomie malgré les précautions prises; il est attribué à l'étendue insoupçonnée des lésions d'hypoplasie segmentaire ou de néphroangiosclérose. La néphrectomie peut réduire seulement passagèrement l'hypertension artérielle. Il nous semble donc que, étant donné l'efficacité d'un traitement médical bien conduit, les indications chirurgicales doivent être plus réduites.

c) Le traitement médical semble peu utilisé et uniquement réservé aux formes bilatérales symétriques et aux échecs de la chirurgie (54). Il nous a donné de très bons résultats dans les observations n° 1, et n° 8 alors que l'hypertension artérielle était, dans l'une, malgré le traitement antérieurement institué, sévère et, dans l'autre, d'emblée maligne.

d) Le traitement du reflux associé est difficile à envisager.:

- il nous parait d'emblée contre-indique si l'insuffisance rénale est telle que la clairance de la créatinine est inférieure à 30 ml/mn

- les reflux secondaires à l'infection ou à un obstacle des voies urinaires se produisant dans des uretères fins et toniques semblent devoir régresser avec le traitement de la cause. Une attente sous surveillance bactériologique parait légitime pendant six mois.

- les reflux dans des uretères fins et toniques sans infection ne mériteraient qu'une surveillance bactériologique des urines (31) et un dosage de la créatinine plasmatique tous les six mois. En effet, il parait admis que les effets de la contre-pression urinaire sont considérablement amoindris par la tonicité de l'uretère.

- les reflux dans des uretères dilatés ou (et) surinfectés nous semblent devoir être rapidement traités après une désinfection suffisante pour permettre la chirurgie. Cette situation est considérée par KUSS (31) comme déjà dangereuse pour un rein normal.

Nous manquons d'éléments statistiques pour définir l'attitude dans les cas intermédiaires ; il est, en outre, possible que l'hypoplasie segmentaire rénale évolue spontanément vers l'atrophie qu'il y ait reflux ou non. Les éléments les plus importants considérés semblent d'abord l'état fonctionnel du rein sus-jacent : il faudra protéger sa fonction ; la dilatation et la tonicité des uretères,;et enfin l'évolution de la bactériurie et du culot urinaire après un traitement adapté suffisamment long de l'infection.

Seules des séries comparatives pourront répondre à cette question.

o

# -C O N C L U S I O N S-

UNIVERSITE DE DIJON

Thèse soutenue par Monsieur CHEVALOT

## C O N C L U S I O N S

"Rein d'ASK-UPMARK", "hypoplasie segmentaire aglomérulaire", "hypoplasie segmentaire du rein" sont des termes différents désignant une même dysgénésie rénale uni ou bilatérale définie par des critéres anatomo-pathologiques suffisamment précis pour la différencier des dysplasies rénales et des néphropathies interstitielles. Ses caractères anatomiques, cliniques et évolutifs sont rappelés à propos de 200 observations retrouvées dans la littérature. Sa pathogénie et sa place nosologique sont analysées.

Une série de 12 observations personnelles, recueillies en trois années, est rapportée en détail. L'étude de ces documents permet de tirer les conclusions suivantes :

- l'affection est probablement beaucoup plus fréquente qu'on le pensait jusqu'alors. Elle atteindrait environ 3,5 °/₀₀ de la population adulte. La femme est atteinte environ 4 fois plus souvent que l'homme. La maladie n'est souvent reconnue qu'à l'âge adulte.

- bien que l'hypoplasie segmentaire du rein ait d'abord été isolée du cadre des petits reins unilatéraux, les formes bilatérales ne sont pas rares (10 formes bilatérales contre 2 unilatérales dans notre série).

- l'hypertension artérielle souvent considérée comme un des symptômes révélateurs presque constant n'est rencontrée que dans 33 % des cas environ aussi bien dans les formes unilatérales que bilatérales. L'hypertension artérielle, lorsqu'elle existe, est souvent sévère, à début brutal, elle semble moins fréquente chez l'adulte que chez l'enfant où l'hypoplasie segmentaire du rein représente la cause la plus fréquente d'hypertension artérielle. La protéinurie permanente est habituelle dans les formes bilatérales, mais se rencontre aussi dans les formes unilatérales. Une infection urinaire n'est présente que dans moins de 50 % des cas.

- l'hypoplasie segmentaire du rein est très fréquemment associée à un reflux vésico-urétéral (11 fois sur 12 dans notre série) qui pourrait représenter une cause non négligeable d'infection de ces reins. De tels reflux sont souvent considérés comme responsables de l'atrophie rénale qui est due, en réalité, à l'hypoplasie ; ce fait rend compte, pour une grande part, de la sous-estimation de la fréquence de cette dysplasie.

- l'insuffisance rénale chronique grave est l'apanage des formes bilatérales de la maladie ; elle est exceptionnelle dans les formes unilatérales (néphroangiosclérose maligne). Nous l'avons rencontrée dans 40 % de nos cas, ce qui représente un pourcentage nettement supérieur à celui de la littérature. La pathogénie de ces insuffisances rénales chroniques est discutée.

- le diagnostic positif repose sur l'urographie intra-veineuse ; mais il ne peut être formellement affirmé que par l'examen anatomo-pathologique sur des pièces de néphrectomie. Le diagnostic différentiel radiologique avec les néphropathies interstitielles chroniques est parfois difficile.

- il n'existe, évidemment, pas de traitement étiologique de cette affection congénitale. Le traitement de l'hypertension artérielle est souvent médical, parfois chirurgical. Le problème de la correction systématique des reflux vésico-urétéraux si souvent associés à l'hypoplasie, ne peut être définitivement tranché.

Le Président de la Thèse,
P. CORTET

VU et permis d'imprimer
Dijon, le 3 février 1976
Le Doyen,
J.E.BOUHEY,

# - B I B L I O G R A P H I E -

1 - ANDRE J.L., HENRY M., DJAIDANE A., RAUBER G., PREVOT J., PERNOT C.
Hypoplasie rénale "segmentaire" unilatérale diffuse avec atrésie urétérale responsable d'une hypertension artérielle infantile. Guérison par néphrectomie
Arch. franç. - Pédiat., 1973, 30, 831

2 - ANDRE J.L., NEIMANN N., PIERSON M., PREVOT J., HURIET C.
Canevas diagnostique et stratégie thérapeutique en présence de petits reins constitutionnels
J. Urol. Néphrol. 1974, 80, 400

3 - ASK-UPMARK E.
Uber juvenile maligne nephrosklerose und ihr verhältnis zur störungen in den nicrenentwikd lung
Acta. path. microbiol. scand., 1929, 6, 383

4 - AUBERT J., KOUMARE K., MARTRENCHAR J.L.
Le petit rein unilatéral. A propos de huit observations.
Concours méd., 1974, 96, 6 454

5 - AUVERT J., LALARDRIE J.P.
Le petit rein unilatéral. Classification et explorations radiologiques
Strasbourg med., 1962, 13, 889

6 - BATZENSCHLAGER A., BLUM E., WEILL-BOUSSON M. (Mme)
Le petit rein unilatéral (étude anatomo-clinique)
II - Petit rein unilatéral congénital
Ann. d'anat. Path., 1962, 7, 539

7 - BATZENSCHLAGER A., WEILL-BOUSSON M. (Mme), GUERBAOUI M.
L'hypoplasie segmentaire aglomérulaire du rein. I - Lésions rénales associées.
Sem. Hôp. Paris, 1974, 50, 601

8 - BATZENSCHLAGER A., WEILL-BOUSSON M. (Mme), GUERBAOUI M.
L'hypoplasie segmentaire aglomérulaire du rein. II - Complications hypertensives et résultats de la néphrectomie.
Sem. Hôp. Paris, 1974, 50, 609

9 - BENTGSSON J.
The initial small kydney with special reference to the hypoplastic kydney. Review of the litterature and authors' points of view
Int. Urol. Nephrol., 1971, 3, 337

10 - BOCCON-GIBOD L., GALLIAN P., BOCCON-GIBOD L. (Mme)
Le petit rein unilatéral de l'adulte en dehors des obstructions de la voie excrétrice. Etude anatomo-clinique de 37 observations.
Ann. Urol., 1972, 6, 1

11 - BOCCON-GIBOD L., PETIT J.
Le concept de dysplasie rénale
Ann. anat. path., 1975, 20, 213

12 - BONAMICO M., COZZI F., BOSCHERINI B., DE LELLIS M., PRESTI A.
Ipoplasia segmentaria renale studio anatomo-clinico di un caso con non comuni complicazioni neurologiche.
Neuropsichiatr. infant. (Ital), 1974, 162, 1155

13 - BOUISSOU F., BARTHE Ph., JUSKIEWENSKI S., ROCHIECIOLI F., REGNIER Cl.
Un aas d'hypertension artérielle par hypoplasie rénale segmentaire
Arch. franç. Pédiat., 1972, 29, 566

14 - BREJOUX G.
Etude histologique du rein au cours du reflux vésico-urétéral de l'enfant.
Thèse Lyon, 1970, n° 165

15 - BRUZIERE J., GRUNER M.
Les anomalies rénales
E.M.C. REIN, fasc. 18, 125, A 10 (4 - 1970)

16 - Case records of the Massachussets general hospital
Case (40, 1973) New Engl. J. Med., 1973, 289, 736

17 - CHA E.M., KANDZARI S., KHOURY G.H.
Congenital renal hypoplasia. Angiographic study
Amer. J. Roentgen., 1972, 114, 710

18 - CHAPTAL J., JEAN R., BONNET H., PAGES A., DUMAS R., BALDET P.
Hypertension artérielle secondaire à une hypoplasie rénale segmentaire
J. Med. Montpellier, 1968, 3, 325

19 - CONTE J., JOFFRE F., SUC J.M., PUTOIS S.
Les examens radiologiques néphrologiques
Sandoz édit. Paris, 1972

20 - COURTECUISSE V., HABIB R.
Hypoplasies rénales de l'enfant
Act. néphrol. Hôp. Necker, 1963, Flammarion, Paris, 15

21 - DAVID M., DUQUESNEL J., MOLLARD P., FREYCON M.T., DUTRUGE J., GILLY J
HERMIER M., JEUNE M. - Hypertension artérielle causée par hypoplasie rénale segmentaire unilatérale avec malformation vasculaire et hypoplasie de l'aorte abdominale. Ped., 1971, 26, 775

22 - DEIN R.W., WALKER D., HACKETT R.L.
The ASK-UPMARK kydney : a case report
Arch. path., 1973, 96, 10

23 - FAHR T.
Ueber pyelonephritische Schrumpfmen und hypogenetische Nephritis
Virchow's Arch. path. Anat., 1938, 301, 140

24 - FAY R., WINER R., COHEN A., BROSMAN S.A., BENNET C.
Segmental renal hypoplasia and hypertension
J. Urol., Baltimore, 1975, 113, 561

25 - FIRKI F.
Renovascular hypertension in a child (ASK-UPMARK kidney)
J. Urol., 1973, 110, 728

26 - GRILLAT J.P., VINIAKER H., VAUTRIN A., MATHIEU R., FLOQUET J.
Syndrome de Mac Leod et hypoplasie rénale segmentaire agglomérulaire
J. Franç. Med. Chir. thor., 1971, 25, 699

27 - GUSMANO R.
[Une cause d'hypertension artérielle de l'enfant : le rein d'ASK-UPMA
Minerva Nefrol. 1974, 21, 1, 12

28 - HABIB R., COURTECUISSE V., EHRENSPERGER J., ROYER P.
Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle chez l'enfant
Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris), 1965, 41, 954

29 - HODSON C.J.
Reflux nephropathy : its three main features n° 747
VIth International Congress of Nephrology, Abstracts of free communications, juin 1975
Poligrafic Luigi Parma SpA, Bologna, 1975

30 - JOFFRE F., SABLAYROLLES J.L., DUC J.M., PUTOIS J.,
Etude systématique au cours de l'urographie intra-veineuse
2ème partie : aspects pathologiques
Ann. Radiol., 1975, 18, 623

31 - KUSS R., BOCCON-GIBOD L.
Etude de la nocivité du reflux vésico-urétéral. A propos de 36 observations de reflux acquis de l'adulte
Ann. Urol., 1969, 3, 35

32 - LANGE D., GUILLARD J.M., LANGE J., VERGER P.
Hypoplasie segmentaire rénale et hypertension artérielle chez l'enfant (à propos de 4 cas)
J. Urol. Nephrol., Paris, 1973, 79, 316

33 - LASFARGUES G., BOULESTEIX J., BRUZIERE J.
Essai de classification des petits reins unilatéraux chez l'enfant
(A propos de 27 observations)
Entretiens Bichat, Med., 1970, 361

34 - LASFARGUES G.,
Les petits reins unilatéraux. A propos de 27 observation du nourrisson et de l'enfant.
Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris), 1970, 46, 327

35 - LEFEBVRE J., PLAINFOSSE M.C., HABIB R., NORTWAY W.
Confrontations anatomo-radiologiques dans les petits reins unilatéraux chez l'enfant
Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris), 1965, 41, 972

36 - LJUNGQVIST A., LAGER-GREN C.
The ASK UPMARK Kidney, a congenital renal anomaly studied by micro-angiography and histology
Acta. Path. microbiol. scand., 1962, 56, 277

37 - MASSON J.C., WEILL-BOUSSON M., BOLLACK C.
Pathologie du pyélon supérieur et hypoplasie segmentaire agloméruläire
A propos de 3 cas.
Ann. Urol., 1971, 5, 215

38 - MASSON J.C., TONGIO J., BATZENSCHLAGER A., SPACH M.O., IMBS J.L., SCHWARTZ J., BOLLAK Cl.
Données radiologiques sur l'hypoplasie segmentaire agloméruläire
J. Urol., Néphrol., 1972, 78, 409

39 - MEARES E.M.jr., GROSS D.M.
[Hypertension due à une hypoplasie rénale unilatérale]
J. of Urol., 1972, 108, 197

40 - MICHEL J.R., MONTERA H. (de), PLAINFOSSE C.
La radiologie dans les hypoplasies rénales partielles
Ann. Radiol., 1967, 10, 21

41 - MOZZICONACCI P., ATTAL C, BOISSET J, PHAM-HUU-TRUNG M.T., GUY-GRAND C., DURAND D.
Hypoplasie segmentaire du rein avec hypertension artérielle
Ann. Ped. (suppl. Sem. Hôp. Paris), 1962, 44, 1405/P 337, 1419/P 351

42 - NOUAILLE Y.
L'hypoplasie segmentaire, ses rapports avec l'hypertension artérielle
A propos de 34 cas personnels observés chez l'enfant
Thèse Paris, 1970, n° 699

43 - REZICINER S., BATZENSCHLAGER A.
Hypoplasie rénale segmentaire agloménulaire
Ann. Urol., 1972, 6, 85

44 - RICHET G.
La biopsie rénale vingt ans après
Rev. Prat., 1975, 25, 4 237

45 - ROSENFELD J.B., COHEN L., GARTY I., BEN-BASSAT M.
[Hypoplasie rénale unilatérale avec hypertension (rein d'ASK-UPMARK)]
Brit. med. J., 1973, 2, 217

46 - ROYER P., HABIB R., BROYER M., NOUAILLE.Y.
L'hypoplasie segmentaire du rein chez l'enfant.
Act. Néphrol. hôp. NECKER, Flammarion, Paris, 1971, 151

47 - ROYER P., HABIB R., MATHIEU H., BROYER M.
Néphrologie pédiatrique
Actual. Nephrol. Hôp. Necker, Flammarion édit. Paris, 1971, 151, 165

48 - SAPUTO V., FERRARIO I., GUARESCHI B., SPALLINO A.
[Hypoplasie segmentaire unilatérale du rein avec hypertension artérielle présentation d'un cas]
Minerva pédiat., 1972, 24, 499

49 - SPACH M.O., IMBS J.L., SCHWARTZ J.
Hypertension artérielle de l'adulte par hypoplasie segmentaire aglomérulaire
Presse med., 1970, 78, 1879

50 - TEMPELTON W., THOMPSON M.
Aortographic Differentiation of Congenital and Acquired Small Kidneys
Arch. Surg. 1968, 97, 114

51 - TONGIO J., MASSON J.C., BOLLACK C., WARTER P.
Les pyélonéphrites. Hypoplasie segmentaire rénale. Approche radiologique
Cah. med., Lyon, 1972, 48, 843

52 - TOURSEL F., DEWAILLY Ph., FOVET-POINGT O.
Le rénine plasmatique dans l'hypoplasie segmentaire rénale. A propos de 3 observations.
Pédiatrie, 1973, 28, 781

53 - TOURSEL F., DEWAILLY P., FOVET-POINGT O.
Les hypoplasies rénales segmentaires (à propos de 4 observations)
1 - Corrélations anatomo-cliniques
Lille med., 1973, 19, 1075

54 - TOURSEL F., DEWAILLY P., FOVET-POINGT O.
Les hypoplasies rénales segmentaires (à propos de 4 observations)
11 - Le dosage de l'activité rénine plasmatique
Lille med., 1973, 19, 1091

55 - VERGER P., GUILLARD JM, LANGE D, CIXOUX P, LAIGLE JL, SAN JUAN B, MASSI
Hypertension artérielle maligne de l'enfant et hypoplasie segmentaire du rein
Bordeaux, med., 1969, 2, 2718

56 - VERGER P., LANGE J., GUILLARD J.M., SANDLER B., AZANZA X.
Hypertension artérielle maligne de l'enfant et hypoplasie segmentaire du rein (suites opératoires immédiates très favorables)
Arch. franç. Ped., 1970, 27, 557

57 - VERGER P.,
Hypoplasies segmentaires rénales et hypertension artérielle de l'enfant : deux observations nouvelles : évolution post-opératoire favorable.
Arch. franç., Pédiat., 1972, 29, 453

58 - VEXLER L., ROMANESCU I., GRIGORIU M.C.
Le petit rein unilatéral et ses implications urologiques
J. Urol. Néphrol., 1970, 76, 875

59 - WAREMBOURG H., LEKIEFFRE J., THERY C., DEWAILLY P.
L'hypertension artérielle de l'adulte avec hypoplasie rénale segmentaire congénitale
Sem. Hôp. Paris, 1973, 49, 1 739

60 - WEBER H.P., KNOPFLE G., MODER W., KOWALEWSKI S.
(Hypoplasie rénale segmentaire)
Klin. Paediatr., Stuttgart, 1975, 187, 264

61 - WEILL-BOUSSON M. (Mme), BATZENSCHLAGER A.
Confrontation anatomo-clinique à propos de 52 cas de petit rein unilatéral relevés au Service d'Autopsie de l'Institut Pathologie de Strasbourg
Strasbourg, med., 1962, 13, 913

62 - WEISS A.G., BLUM E.
Guérison par néphrectomie de deux cas d'hypertension artérielle due à un petit rein unilatéral. Hypoplasie segmentaire aglomérulaire.
Strasbourg med., 1962, 13, 953

63 - WEISS Y., RIFLE G., BEN MAIZ , GUILLAUMIE J., SAFAR M., MILLIEZ P.
Action hypertensive des drogues inhibant le système nerveux sympathique : étude coopérative dans les hypertensions artérielles sévères.
In : Pharmacologie clinique des antihypertenseurs
Sandoz, Paris, 1974, 259

o

o o

TABLE DES MATIERES


INTRODUCTION p. 1

ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

Chapitre 1 - ETUDE ANATOMO-CLINIQUE p. 5

Chapitre 2 - ETUDE CLINIQUE p. 8

I - FREQUENCE p. 8

II - FACTEURS ETIOLOGIQUES p. 8

III - MANIFESTATIONS CLINIQUES p. 8

IV - RADIOLOGIE p. 12

Chapitre 3 - PATHOGENIE p. 17

Chapitre 4 - TRAITEMENT p. 20

OBSERVATIONS

Chapitre 1 - ETUDE ANALYTIQUE p. 21

Chapitre 2 - ETUDE SYNTHETIQUE p. 55

I - CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES p. 55

II - FORMES ANATOMIQUES p. 56

III - CLINIQUE p. 56

IV - RADIOLOGIE p. 59

V - RESUME p. 59

Tableaux n° I, n° III, n° IV p. 61, 62, 63

DISCUSSION p. 64

I - FREQUENCE p. 65

II - SEXE p. 65

III - ETENDUE DES LESIONS p. 65

IV - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE p. 66

V - ASSOCIATIONS RVU - HSR p. 67

VI - IRC et HSR p. 69

VII - PROBLEMES DU DIAGNOSTIC p. 70

VIII - PROBLEMES THERAPEUTIQUES p. 71

CONCLUSIONS p. 73

BIBLIOGRAPHIE


o

o o